

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1941

THESE

N°

311

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

par

Noël-Victor POGGIOLI

Né le 22 Mai 1904 à Nice (Alpes-Maritimes)

**CONTRIBUTION A L'ETUDE
DE
L'ERYTHEME MARGINE ANNULAIRE
AU COURS
DE LA MALADIE RHUMATISMALE**

Président : M. AUBERTIN, Professeur,

PARIS
IMPRIMERIE R. FOULON
29, rue Deparcieux, 29
1941

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1941

THESE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

par

Noël-Victor POGGIOLI

Né le 22 Mai 1904 à Nice (Alpes-Maritimes)

**CONTRIBUTION A L'ETUDE
DE
L'ERYTHEME MARGINE ANNULAIRE
AU COURS
DE LA MALADIE RHUMATISMALE**

Président : M. AUBERTIN, Professeur,

PARIS
IMPRIMERIE R. FOULON
29, rue Deparcieux, 29
1941



LE DOYEN... BAUDOUIN

I. — PROFESSEURS

Anatomie	ROUVIERE.
Physiologie	Léon BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	POLONOVSKI
Bactériologie	Robert DEBRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	BAUDOUIN
Pathologie médicale	PASTEUR-VALLERY- RADOT.
Pathologie chirurgicale	MONDOR.
Anatomie pathologique	LEROUX.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	AUBERTIN.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LEVY-VALENSI.
Pathologie expérimentale et comparée	Henri BENARD.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	CHIRAY.
Clinique médicale	ABRAMI.
	FIESSINGER.
	LOEPER.
Hygiène et clinique de la première enfance	RATHERY.
Clinique des maladies des enfants	LEREBoullet.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	NOBECOURT.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.	LAIGNEL-LAVASTINE
Clinique des maladies du système nerveux	GOUGEROT.
Clinique des maladies infectieuses	GUILLAIN.
	LEMIERRE.
	CUNEO.
Clinique chirurgicale	GOSSET.
	GREGOIRE.
Clinique ophtalmologique	LENORMANT.
Clinique urologique	VELTER.
	CHEVASSU.
	COUVELAIRE.
Clinique d'accouchements	JEANNIN.
	LEVY-SOLAL.
Clinique gynécologique	MOCQUOT.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBREDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	HARVIER.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale	Pierre Duval.
Clinique propédeutique	M. VILLARET.
Clinique de la Tuberculose	TROISIER.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte ..	MATHIEU.
Clinique de cardiologie	LAUBRY.
Clinique de neuro-chirurgie	Clovis VINCENT.
Assistance Médico-sociale	N...
	HAZARD.
Professeurs sans chaire	MULON.
	OLIVIER.
	SANNIE.
	VERNE.

II. — AGREGES EN EXERCICE

MM.		MM.	
AMELINE	Pathologie chirurgicale.	GIROUD	Histologie.
BARIETY	Pathologie médicale.	HAGUENAU	Pathologie médicale.
BERNARD (Etienne).	Pathologie médicale.	HALPHEN	Oto - rhino - laryngologie.
BESANÇON (Justin).	Hydrologie.	JOANNON	Hygiène.
BONNET	Bactériologie.	LACOMME	Obstétrique.
BOULANGER	Chimie.	LANTUEJOL ..	Obstétrique.
BOULIN	Pathologie médicale.	LAVIER	Parasitologie.
BROUET	Pathologie médicale.	LELONG	Pathologie médicale.
BULLIARD	Histologie.	LEMAIRE	Pathologie expérimentale.
CACHERA	Pathologie médicale.	LENEGRE	Pathologie médicale.
CORDIER	Anatomie.	Mlle J. LEVY ...	Pharmacologie.
COSTE	Pathologie médicale.	MARCHAL	Pathologie médicale.
COUVELAIRE (Roger).	Urologie.	MENEGAUX	Pathologie chirurgicale.
DELARUE	Anatomie pathologique.	MOLLARET	Pathologie médicale.
DELAY	Pathologie médicale.	MOUQUIN	Pathologie médicale.
DEGREZ (H.)	Physique.	PATEL	Pathologie chirurgicale.
DESOILLE	Médecine légale.	PETIT - DUTAILLIS.	Pathologie chirurgicale.
DIGONNET	Obstétrique.	RENARD	chirurgicale.
DOGNON	Physique.	RICHET	Ophtalmologie.
FEVRE	Pathologie chirurgicale.	SENEQUE	Physiologie
FUNCK - BRENTANO.	Pathologie chirurgicale.		Pathologie chirurgicale.
GALLIARD	Parasitologie.	SICARD	Pathologie chirurgicale.
GARCIN	Pathologie médicale.	SOULIE	Pathologie médicale.
Mlle GAUTHIER-VILLARS,	Anatomie pathologique.	SUREAU	Obstétrique.
		TURPIN	Pathologie médicale.
DE GENNES	Pathologie médicale.	WILMOTH	Pathologie chirurgicale.

III. — AGREGES RAPPELES A L'EXERCICE

POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM.		MM.	
ALGLAVE	Pathologie chirurgicale.	HUGUENIN	Anatomie pathologique.
BUSQUET	Pharmacologie.	LE LORIER	Obstétrique.
CHAILLEY-BERT.	Physiologie.	NEVEU-LEMAIRE.	Parasitologie.
GUENIOT	Obstétrique.	PIEDELIEVRE ..	Médecine légale.
HEITZ-BOYER ..	Pathologie chirurgicale.	VAUDESCAL	Obstétrique.

IV. — AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

MM.

ALAJOUANINE ..
BRULE
CATHALA
CHABROL
CHEVALLIER ...
DONZELOT
DUVOIR
GASTINEL
LAROCHE (G.) ..
LIAN
MOREAU
SEZARY

Clinique
médicale

MM.

BASSET
BROCQ
CADENAT
FEY
GATELLIER
de GAUDART
d'ALLAINES ..
LEVEUF
MOULONGUET ..
MOURE
QUENU

Clinique
chirurgicale

MM.

EGALLE
METZGER
PORTES
VIGNES

Clinique
obstétricale.

V. — CHARGES DE COURS

CHAILLEY-BERT, agrégé Education physique.
LEDOUX-LEBARD Radiologie clinique.
RUPPE Stomatologie.
WEIL-HALLE Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans des dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MA GRAND'MERE (*in memoriam*)

A MON GRAND-PERE

A MA MERE

A MON PERE

*En témoignage de ma pro-
fonde affection filiale.*

A MES BEAUX-PARENTS

A MA FEMME

A MONSIEUR LE DOCTEUR MONIER

Officier de la Légion d'Honneur
Ex-Stomatologiste des Hôpitaux

AUX MIENS

A MES AMIS

A MONSIEUR LE PROFESSEUR G. AUBERTIN

Professeur à la Faculté de Médecine de Paris

Médecin des Hôpitaux

Chevalier de la Légion d'Honneur

*Qui nous a fait le grand hon-
neur de présider cette thèse, qu'il
lui agrée de trouver ici l'expres-
sion de notre respectueuse gra-
titude.*

A NOTRE MAITRE TRES CHER .

MONSIEUR LE DOCTEUR ESCALIER

Médecin des Hôpitaux
Chevalier de la Légion d'Honneur

Qui nous honore d'une affection qui fait notre orgueil. A qui nous devons tant dans le domaine de l'esprit et dans celui du cœur. Il nous a conseillé cette thèse. Qu'il trouve ici non un banal hommage mais l'expression profonde de notre attachement.

A NOS MAITRES
DANS LES HOPITAUX DE PARIS

Stage :

MONSIEUR LE PROFESSEUR ACHARD,
MONSIEUR LE PROFESSEUR HARTMANN.

Externat :

MONSIEUR LE DOCTEUR JACOB,
MONSIEUR LE DOCTEUR FAROY,
MONSIEUR LE DOCTEUR FLANDIN,
MONSIEUR LE DOCTEUR ESCALIER,
MONSIEUR LE PROFESSEUR CROUZON (*in mém.*)
MONSIEUR LE DOCTEUR CERISE,
MONSIEUR LE DOCTEUR RAMADIER.

A MONSIEUR LE DOCTEUR LENEGRE

Professeur agrégé
Médecin des Hôpitaux

A MONSIEUR LE DOCTEUR CIVATTE

Chevalier de la Légion d'Honneur

Chef de Laboratoire de l'Hôpital Saint-Louis

Conservateur du Musée d'Histologie

AUX DOCTEURS :

FAYOT, ANDRE, LESTIENNE, DESPREZ,
DE LARNAGE, FARGETTE, CARLOTTI,
THIEBLOT

A MES CHEFS ET A MES CAMARADES DE 1939-1940

L'Erythème marginé en plaques discoïdes et centrifuges de BESNIER et l'érythème annulaire de LEHNDORFF et LEINER sont des aspects un peu différents d'une même manifestation tégumentaire de la Maladie Rhumatismale.

Cette manifestation a été observée et écrite, avec suffisamment de précision, pour la première fois par RAYER en 1835.

Au cours de ces deux dernières décades, le sujet a sollicité l'attention bien des fois par les problèmes diagnostique, pronostique et pathogénique qu'il soulève.

L'Erythème marginé n'est pas un symptôme très fréquent. Nous en avons observé deux cas et, à cette occasion, il nous a paru intéressant d'en reprendre l'étude.

Nous avons voulu essayer de définir l'aspect clinique, pas toujours bien précisé, de cet exanthème rhumatismal, d'en contrôler une fois encore, ce qui avait déjà, il y a longtemps, été dit sur la valeur diagnostique et pronostique.

D'autre part, les examens histopathologiques de la lésion sont fort peu nombreux. A notre connaissance, il n'en existe que trois.

A l'Etranger CAROL et VAN KRIEKEN, en 1935, ont fait un examen biopsique.

En France, GADRAT, de Toulouse, en 1937, a fait ce même examen, mais il s'agissait plutôt d'une éruption papuleuse survenue au cours d'un R.A.A.

Il existe un troisième examen fait en 1937, par DEBRÉ, dont nous n'avons trouvé mention que dans la thèse de Mme BOUAZIZ-LÉOPOLD-LÉGER.

Les résultats sont discordants.

Cette indigence de documents a été regrettée par plusieurs auteurs.

Il nous a paru qu'une contribution à l'étude histopathologique de ce symptôme de la maladie rhumatismale, pourrait offrir un certain intérêt, et que, peut-être, les constatations qu'elle imposerait, viendraient apporter un élément à l'édification de l'hypothèse étiologique de la Maladie de Bouillaud.

Nous voulons ici témoigner notre profonde gratitude à tous ceux qui ont bien voulu nous aider et nous encourager dans ce travail :

Monsieur le Docteur CIVATTE, qui a fait l'examen de nos coupes et qui nous a aidé de sa précieuse et haute compétence, et a guidé notre travail dans l'importante et délicate question de l'histopathologie,

Monsieur le Docteur ANDRÉ, qui nous a prodigué ses conseils et a si amicalement facilité notre tâche,

Monsieur le Docteur VALENTIN, qui s'est chargé des examens de Laboratoire,

Mademoiselle le Docteur DOBKEVITCH, qui a bien voulu s'occuper des prélèvements biopsiques et des examens anatomiques.

Nous tenons aussi à marquer notre reconnaissance à Monsieur le Docteur MARQUEZY, qui nous a aimablement permis de pratiquer des examens dans son Service.

HISTORIQUE

On admet actuellement que l'Erythème marginé a une valeur diagnostique de tout premier ordre. Sa constatation permet de poser avec certitude le diagnostic de maladie rhumatismale, au cours des formes atypiques.

De plus, à cette manifestation cutanée, s'attache un pronostic relativement sévère. Elle ne se rencontrerait en effet que dans les formes graves de la maladie.

Les notions actuelles n'ont été acquises qu'après bien des vicissitudes pour la double raison qu'il a fallu attendre que, du vaste cadre du « Rhumatisme », soit individualisé, avec Bouillaud, le Rhumatisme franc; et qu'il a fallu dégager l'Erythème marginé de multiples manifestations dermatologiques pouvant coïncider avec des phénomènes articulaires.

La notion de coïncidence d'éruption cutanée et du rhumatisme est très ancienne; les textes des plus vieux auteurs en font mention. Mais alors, le terme de rhumatisme désigne un groupe imprécis, confus et vaste, auquel se ratta-

chent une foule d'affections dermatologiques elles-mêmes imprécisées.

L'opinion générale semble être résumée au dix-huitième siècle par MUSGRAVE (1715) ; il considère la lésion cutanée comme le résultat de l'excrétion critique de la peau, un « des modes divers employés par l'économie à l'expulsion de la matière arthritique ». Ce mode d'expulsion doit être respecté, voire favorisé.

Vers 1862, BAZIN, sur le terrain aux frontières mal définies de « l'arthritisme », fait éclore des affections cutanées multiples, « les arthritides », ou l'on trouve mêlé toute une série de manifestations dermatologiques.

L'existence d'atteintes articulaires, au cours de dermatoses variées, vient encore compliquer le problème.

Ce n'est que peu à peu, au cours d'un long travail, après des observations minutieuses que, d'une part, se détachent de l'immense domaine du rhumatisme, des entités nosologiques, qui ont des caractères anatomiques, étiologiques, cliniques, évolutifs, leur conférant une physiologie particulière et personnelle, qui permet leur autonomie ; ainsi arrive-t-on à ne plus garder dans le fond commun de rhumatisme que ce que nous y trouvons aujourd'hui. Que, d'autre part, se disloque pour se préciser, le groupe des dermatoses attribuées au rhumatisme.

Déjà, en 1913, JOHN HAYGART commence à entre-

voir que certaines éruptions banales peuvent survenir au cours du rhumatisme sans y être rattachées.

Par une lente décantation, on verra se détacher du groupe du rhumatisme : le R.A.A. ; et du groupe des arthritides, certaines dermatoses spécifiques du R.A.A.

Il faut arriver en 1936 pour que Bouillaud, en montrant les rapports de la polyarthrite et de la cardiopathie, et en énonçant les « lois de la coïncidence », amasse les matériaux fondamentaux à l'édification clinique du « Rhumatisme franc » auquel Besnier donnera le nom de « Maladie Rhumatismale » et Lasègue celui de « Maladie de Bouillaud ».

Pour les cliniciens français modernes, la maladie rhumatismale est considérée comme une maladie générale comportant des localisations cardiaques, articulaires et autres.

En 1835, dans son *Traité des maladies de la peau*, tome I, au chapitre relatif aux « inflammations exanthémateuses », paragraphe de « l'érythéma papuléum », RAYER décrit chez certains sujets atteints de rhumatisme aigu une éruption cutanée particulière de « petites taches « rouges, irrégulièrement arrondies, du volume d'une petite « lentille, dépassant rarement la largeur d'un centime, « légèrement saillantes, comme papuleuses ; d'un rouge vif « au début, elles prennent bientôt une teinte violacée sur « tout à leur centre et disparaissent sous la pression des « doigts ».

Mais la nature des manifestations articulaires peut être discutée.

Beaucoup plus significative est la description rapportée dans ce même chapitre, au paragraphe « Historique et observations particulières » à l'observation XIX. Son importance est telle que nous tenons à la donner *in-extenso*.

Dans cette observation, il semble bien qu'il s'agisse d'une malade atteinte de maladie rhumatismale avec arthralgies vives, atteignant les grosses articulations, erratiques, volontiers récidivantes, sans modification de coloration des téguments au niveau de l'article atteint : avec hyperthermie, pouls rapide, sueurs abondantes. Il n'y a pas de lésion cardiaque, la malade est guérie au bout de 50 jours. Trois semaines après le début de l'affection la malade a présenté une éruption que RAYER décrit ainsi :

« La partie antérieure de la poitrine et de l'abdomen
« et la région lombaire, sont le siège d'une éruption
« roséolée. A la poitrine, 4 à 5 plaques arrondies, bien
« circonscrites, d'un à deux pouces de diamètre, d'un
« rose pâle, ne disparaissant pas complètement sous la
« pression du doigt; le centre de quelques plaques sem-
« ble déprimé. Sur l'abdomen existe une zone rougeâtre,
« festonnée, ondulée, qui s'étend obliquement de l'hypo-
« condre gauche, aux environs de l'épine iliaque anté-
« rieure et supérieure de l'os des isles; sa partie infé-

« riure est nettement délimitée par un limbe blanchâtre,
« semblable à celui des plaques de la poitrine. Il n'en est
« pas de même de la partie supérieure dont la couleur
« rosée diminue insensiblement et se fond dans la peau
« saine. Les festons de la partie inférieure sont d'une lar-
« geur inégale. La partie supérieure de la région lom-
« baire offre 4 plaques semblables à celles de la poitrine;
« le reste du corps n'en présente point. Le malade
« n'éprouve ni chaleur, ni prurit, ni douleur dans les par-
« ties qui sont le siège de l'éruption, ce qui la distingue
« suffisamment de l'urticaire. »

L'éruption disparaît le troisième jour de son apparition sans laisser de trace, sans pigmentation, sans desquamation; elle a évolué sans prurit et semble avoir été discrète.

Cette description qui sera reprise ultérieurement par BESNIER nous semble être la première en date de l'érythème marginé.

Il faut ajouter cependant que RAYER classe cette éruption parmi les multiples manifestations cutanées: papules, nouures, et encore urticaire, roséole, pemphigus, qui représenteraient une sorte de « fièvre rhumatismale éruptive ».

En 1862, FERRAND, dans sa thèse de Paris « les Exanthèmes du Rhumatisme » ne discrimine pas les éruptions propres à la maladie de Bouillaud.

En 1876, à l'article « Rhumatisme » du Dictionnaire

encyclopédique des Sciences médicales de Dechambre, BESNIER cite la description de RAYER et dénomme pour la première fois cette éruption rhumatismale: « Erythème discoïde marginé et centrifuge ».

C'est cette appellation qui est devenue classique.

BESNIER, d'ailleurs, adjoint comme modalité éruptive une forme papuleuse et il écrit: « La forme la plus habituelle de l'érythème rhumatismal est la forme papuleuse et les formes marginées en plaques discoïdes, en lignes sinueuses, festonnées, généralement de coloration intense à la périphérie ».

Dans ces descriptions, l'auteur suggère que leur apparition peut être spontanée ou due à l'administration de substances médicamenteuses: iodure de potassium, sulfate de quinine.

Il distingue les éruptions que l'on peut voir au cours du R.A.A. et qui n'ont rien de spécifique ni de spécial, et il considère que les formes les plus habituelles des lésions tégumentaires du R.A.A. sont : la forme papuleuse, la forme marginée en plaques discoïdes, la forme noueuse qui est la moins fréquente.

D'autres formes viennent ensuite, mais là, sont placées toutes sortes d'éruptions.

En Angleterre, CHEODLE, en 1888, dans son ouvrage « The various manifestations of rheumatic stades » donne

la première figure en couleur, tout à fait caractéristique, d'érythèmes rhumatismaux du type annulaire.

Chez tous les auteurs précédents, il reste difficile d'apprécier quelles sont, parmi les affections cutanées décrites, celles qui se rapportent précisément à ce que nous appelons le R.A.A., nombre d'entre elles paraissant pouvoir être rapportées à des pseudo-rhumatismes infectieux, à l'érythème noueux.

Après un long oubli, les éruptions rhumatismales retiennent l'attention de nombreux auteurs, tant en France qu'à l'Etranger.

C'est surtout LEHNDORFF et LEINER, de Vienne, qui, en 1922, attirent véritablement de nouveau l'attention sur l'érythème rhumatismal et en font une étude clinique précise. Ils semblent avoir ignoré les travaux antérieurs et notent l'existence d'un extanthème typique au cours de certains rhumatismes articulaires aigus accompagnés d'endocardite qu'ils qualifient « d'Erythème annulaire » et dont ils donnent une assez bonne description. Ils l'observent également dans la chorée.

En 1924, INGERMAN et WILSON, aux Etats-Unis, ont observé dans 8 % des cas de R.A.A., des éruptions diverses et posent la question de savoir s'il s'agit là d'une manifestation rhumatismale ou d'un phénomène associé.

GRENET, dans ses études sur la maladie rhumatismale, très approfondies et très minutieusement documentées,

commencées en 1915, depuis lors toujours poursuivies, est souvent revenu sur les éruptions qu'on peut voir au cours de cette affection. Dès 1928, sans avoir à cette date connaissance des travaux de LEHNDORFF et LEINER, il donne, en collaboration avec DELALANDE, dans les Archives de Médecine des Enfants, une observation d'érythème rhumatismal survenant au cours d'une forme maligne du R.A.A., qu'il appelle « Erythème marginé en plaques discoïdes de Besnier ».

Depuis, d'autres observations, portant toutes sur des enfants, sont venues enrichir ces premières remarques.

Seul, ou avec ses collaborateurs, il s'efforce de déterminer les conditions d'apparition de cet érythème, sa valeur diagnostique et pronostique, et il inspire la thèse de LUCAS en 1937. Il admet que l'érythème rhumatismal se présente, soit sous l'aspect d'érythème marginé en plaques discoïdes de Besnier, soit sous la forme annulaire décrite par LEHNDORFF et LEINER.

En 1924, DEBRÉ et Mlle PETOT avaient observé, sans publier le cas, des éruptions cutanées chez un enfant atteint de maladie rhumatismale avec péricardite grave, terminée par la mort.

Ultérieurement, DEBRÉ et ses collaborateurs, au cours de leurs travaux sur l'étiologie du R.A.A. ont étudié particulièrement les formes graves de la maladie de Bouillaud, et ont été amenés à constater à diverses reprises et à s'y

attacher, l'érythème rhumatismal; c'est le plus souvent, en effet, au cours de ces formes graves que l'on voit survenir cette éruption.

DEBRÉ est d'accord avec GRENET pour considérer l'érythème marginé en plaques discoïdes et l'érythème annulaire, comme deux aspects d'une même lésion. Ces deux auteurs et leurs collaborateurs sont revenus plusieurs fois sur la question des érythèmes rhumatismaux et ont consacré à cette question de nombreux travaux.

Dans son exposé monographique, en 1930, LEICHTENTRITT, de Breslau, signale des observations où l'érythème annulaire décrit par LEHNDORFF et LEINER, qu'il identifie ignorant les descriptions de RAYER et de BESNIER à l'érythème marginé de CHEODLE, apparaît chez des rhumatisants.

En 1935, WALLGREEN, en Suède, dans un travail paru dans « L'Acta Paediatrica », reprend la description de LEHNDORFF et LEINER et insiste sur l'élément étiologique.

Puis ABT, aux Etats-Unis, publie six cas d'érythème marginé ou annulaire.

DESHAYES publie 3 observations d'érythèmes rhumatismaux chez des adultes.

Enfin les observations se multiplient dans lesquelles les auteurs ne tirent aucune conclusion.

La plus récente publication que nous ayons trouvé sur le sujet, est celle de RICHARD FRÜHWALD, qui, en 1938, en Allemagne, publie un article : « Dermatologie et Rhumatisme ». Il cite, en les distinguant, l'érythème annulaire pour lequel il adopte la description de LEHNDORFF et LEINER et l'érythème marginé qu'il se borne à signaler avec une observation d'adulte à l'appui. Il émet cependant un doute quant à cette distinction et suggère qu'il pourrait s'agir d'une même manifestation éruptive.

OBSERVATIONS

Nous avons pu observer dans le service de notre Maître le Docteur ESCALIER, et avoir à notre disposition, pour notre Etude et notre expérimentation, deux adultes atteints de maladie rhumatismale de forme sévère, avec manifestations cardiaques graves et qui ont présenté de multiples poussées d'Erythème rhumatismal.

OBSERVATION I

Maurice Z..., âgé de 20 ans, entre à l'hôpital le 15 juin 1939 pour une polyarthrite douloureuse et fébrile avec très mauvais état général.

Les antécédents collatéraux ne présentent rien de remarquable.

Dans les antécédents personnels on note les maladies banales de l'enfance; toutefois de 7 à 9 ans Maurice Z... a présenté des adénopathies marquées et des ganglions trachéo-bronchiques vus à la radiographie.

A 12 ans, après une angine, il fait une première crise de R.A.A. très sévère, atteignant les grosses articulations avec température élevée. Ce n'est qu'au bout d'un mois qu'une atteinte cardiaque est décelée et que la médication salicylée est instituée, à la dose de 8 grammes par jour, en même temps qu'est traitée la lésion cardiaque. Les arthralgies ne rétrocedent que très difficilement.

Le malade est entré alors à l'hôpital Beaujon dans un état grave. Le salicylate est continué à la dose de 10 à 12 gr. par par jour. L'administration des toni-cardiaques est poursuivie. Une cuti-réaction à la tuberculine aurait été faite à cette époque et aurait été négative. Le diagnostic porté aurait été celui de cardite rhumatismale avec souffle d'insuffisance mitrale, défaillance cardiaque, et localisation pleuro-pulmonaire de l'affection rhumatismale. Au cours de son hospitalisation, le malade a fait un épan-

chement pleural; à deux reprises il a été question de ponction du péricarde, non suivie de réalisation.

Au total le malade est resté huit mois à l'hôpital. A la sortie il mène une vie calme. Mais de nouvelles crises se répètent à intervalles si rapprochés que le malade ne reste pas plus d'un mois sans douleurs articulaires. Ce sont de petites crises d'arthralgie qui durent une à deux semaines et sur lesquelles de hautes doses de salicylate (10 à 15 gr. par jour) agissent difficilement, et qui évoluent sans température.

A 17 ans, le malade fait une nouvelle crise importante généralisée, sans élévation thermique notable, qui dure huit à neuf mois, malgré l'administration inlassablement poursuivie de salicylate de soude à la dose d'environ 12 gr. par jour. Au bout de neuf mois, les phénomènes douloureux s'amendent, mais toutes les deux à trois semaines, apparaissent de petits phénomènes arthralgiques comme précédemment.

Le 10 mai 1939, Maurice Z..., alors âgé de 20 ans, présente une crise extrêmement violente et sévère, avec atteinte articulaire multiple. La dose de salicylate est augmentée, le malade en vient à absorber, tant par la bouche qu'en lavements, 20 gr. de salicylate par jour. Une légère amélioration passagère survient à la fin de mai. Puis, malgré le traitement, les douleurs réapparaissent plus violentes; la température est au-dessus de 40.

A ce moment, apparaît un phénomène nouveau : une *éruption de taches rose vif*, non prurigineuses qui, au dire du malade, donnent au toucher une très légère impression de relief; cette éruption siège sur le dos, est très marquée dans la région lombaire, se retrouve sur les bras, les cuisses et les jambes. Les mains, les pieds, la face sont respectés. Il n'existe pas d'énanthème.

Le salicylate semble inopérant. Il est pratiqué des injections intra-veineuses d'iodaseptine salicylée. Les douleurs alors diminuent et la température tombe au voisinage de 37. L'éruption a duré trois ou quatre jours.

Trois ou quatre autres poussées éruptives, entièrement comparables, surviennent, coïncidant peut-être avec une élévation thermique et des douleurs articulaires.

Vers le 8 juin, la température s'élève de nouveau et, malgré le traitement, l'état général s'altère de plus en plus. C'est alors que Maurice Z... se décide à entrer, le 15 juin, à l'hôpital.

L'état du malade est impressionnant. L'amaigrissement est considérable, l'asthénie et la pâleur sont extrêmes; la température est au voisinage de 40, les arthralgies sont particulièrement intenses, atrocement douloureuses; toutes les grosses articulations sont touchées.

A l'examen, il existe une impulsion systolique de la région précordiale, visible à l'inspection. Par la palpation, le choc apexien se retrouve dans le sixième espace intercostal gauche, un peu en dehors de la ligne mamelonnaire. On note un frémissement systolique. A la percussion, l'aire de matité cardiaque est légèrement augmentée dans tous les sens. L'auscultation révèle un souffle systolique de la pointe, un double souffle de la base.

Le pouls est à 90-100, la tension artérielle à 14-5.

Le foie est de volume normal, indolore à la pression. Les bases pulmonaires sont libres.

Le taux des urines oscille aux environs de un litre 300, elles ne contiennent ni sucre, ni albumine.

Il s'agit d'une crise grave de R.A.A. avec double lésion aortique et mitrale.

Le malade est traité par le salicylate de soude; 4 à 6 gr. par la bouche, 2 gr. par voie intra-veineuse et par l'ouabaine.

Une défervescence s'amorce, mais l'asthénie reste profonde, les douleurs articulaires vives. La température est sub-normale. Une éruption survient au cours de cette défervescence, il s'agit d'une éruption très discrète : sur les avant-bras, deux ou trois macules de la taille d'une lentille; sur les faces latérales du thorax, la région lombaire et la partie supérieure et interne des cuisses, cinq ou six anneaux ouverts, de la taille d'une pièce de 0 fr. 50. Leur couleur rosée, pâle, s'efface à la pression. Le contour des macules est circulaire, celui des anneaux, polycyclique, festonné. Au toucher, on n'a aucune sensation de relief. Autour des éléments la peau est normale. Il n'y a ni prurit ni douleur et seul l'examen minutieux du malade a décelé la manifestation cutanée.

En quelques heures les éléments s'agrandissent; les macules se transforment en anneaux par pâlissement du centre qui d'abord prend une teinte chamoisée. Quelques anneaux confluent pour former de fines figures polycycliques. L'éruption dure trois jours et s'efface sans laisser de trace. Au cours de cet intervalle de temps de nouveaux éléments, en petit nombre, sont apparus. La face et le cou ont été respectés; il n'y a pas eu atteinte des muqueuses.

Le diagnostic s'impose à nous d'Erythème marginé en plaques discoïdes de Besnier.

Ces éruptions vont continuer à apparaître par poussées successives tous les 10 à 12 jours; elles durent de quelques heures à trois ou quatre jours, sans coïncidence ni avec une élévation thermique ni avec une recrudescence d'arthralgie. Il n'y a jamais

d'énanthème. A noter que le malade présente un dermographisme très marqué.

Vers le vingt-quatrième jour de son entrée se produit une nouvelle élévation thermique. Le rythme des éruptions reste le même, sans rapport avec la température. Cette élévation thermique traduit une congestion pulmonaire gauche. A ce moment le malade est traité par l'ouabaïne, le salicylate intra-veineux (6 gr. par jour en trois injections de 2 gr.), des révulsifs. La T.A. est à 13-5.

Vers le trente-deuxième jour survient une deuxième défervescence. Le taux des urines qui s'était abaissé se relève. La température reste sub-normale. Les arthralgies sont toujours très violentes et multiples. L'état général est très sévère, l'amaigrissement considérable, et la pâleur du malade impressionnante. Le salicylate de soude par os est continué.

Vers le soixantième jour, au salicylate on adjoint une médication iodée (lugol XXX gouttes par jour). Les douleurs persistent, très intenses, mais l'état général s'améliore. A ce moment le malade a déjà fait, sous nos yeux, sept poussées éruptives, à intervalles assez réguliers.

Le soixante-neuvième jour survient à nouveau une congestion pulmonaire à droite, avec abaissement du taux des urines. La ponction pleurale est négative. En une dizaine de jours se produit une défervescence.

Vers la fin du troisième mois de l'hospitalisation survient une période d'amélioration, qui se poursuit jusqu'à la sortie du malade (au huitième mois). La température devient et reste normale, avec de légers crochets; les articulations enfin sont moins douloureuses, la T. A. est à 16-8, le pouls un peu rapide aux environs de 90,

la diurèse est intense. L'état général s'améliore lentement, l'appétit revient, le malade se colore, le poids augmente. L'auscultation révèle une insuffisance aortique et mitrale résiduelle associée. Par périodes régulières, de petites crises douloureuses, peu violentes, d'une durée de deux à dix jours, surviennent comme cela se passait avant cette dernière grande crise.

Après plus de quatre mois le malade commence à se lever. Des éruptions de même allure que les précédentes surviennent à intervalles presque réguliers et qui ne semblent pas coïncider ni avec une élévation thermique, ni toujours avec les petites crises articulaires. Ces éruptions sont plus ou moins abondantes, plus ou moins marquées, mais dans l'ensemble restent discrètes. Elles durent de quelques heures à quelques jours, elles semblent survenir plus volontiers en position couchée ou à la chaleur du lit.

Le huitième mois le malade sort de l'hôpital, très amélioré et capable de mener une vie d'activité réduite à la maison.

Différents examens ont été pratiqués sur le malade :

1° Les radiographies et orthodiagrammes nous ont montré un cœur gros, globuleux, augmenté dans tous ses diamètres.

2° L'urée sanguine est toujours restée au voisinage de 0 gr. 25. Les réactions humérales (BW, Hecht) ont été négatives.

3° Les hémocultures sur milieu Gory-Jaubert ont toujours été négatives. La vitesse de sédimentation est normale.

4° Des prélèvements pharyngés, après culture n'ont montré que des germes banaux.

5° L'intradermo-réaction à l'histamine n'a donné qu'une réaction banale, le sujet ne présentait pas de sensibilité particulière à ce produit.

Le salicylate de soude n'entraîne pour rien dans l'apparition de l'éruption: la cuti-réaction à une solution de salicylate de soude a été négative, de même que l'épidermo-réaction au salicylate de soude pur.

Nous avons essayé de produire sur un élément, le phénomène d'extinction, avec du sérum de rhumatisant indemne d'éruption; nous avons au contraire obtenu une réaction locale vive.

En résumé:

Il s'agit dans cette observation d'un malade âgé de vingt ans qui, après des crises répétées de R.A.A. avec rhumatisme cardiaque évolutif s'échelonnant depuis l'âge de douze ans, avec une atteinte cardiaque survenue à la première crise, présente une nouvelle crise particulièrement grave et tenace, au cours de laquelle ont apparu plusieurs poussées d'érythèmes rhumatismaux.

La durée de cette crise a été de six mois et s'est terminée par la stabilisation momentanée des lésions cardiaques.

OBSERVATION II

Philibert M... a été suivi de l'âge de 15 ans et demi à l'âge de 17 ans et demi. Ce n'est qu'à 17 ans et demi qu'il présentera un érythème du type qui nous occupe.

Le 7 avril 1939, à l'âge de 15 ans et demi, il entre à l'hôpital et se présente à nous pour la première fois au cours d'une crise arthralgique peu intense et fébrile, avec des signes évidents d'asystolie.

Ses antécédents collatéraux n'offrent rien à signaler.

Dans ses antécédents personnels, en dehors des maladies de l'enfance, on note vers l'âge de neuf ans, après une rougeole, une première atteinte de R.A.A., traitée par le salicylate de soude, vite jugulée en quelques semaines. A la suite de cette première atteinte et jusqu'à l'âge de onze ans, des douleurs articulaires surviennent fréquemment, presque tous les mois, durent de quelques jours à deux semaines, et rétrocedent parfois par la médication salicylée, le plus souvent spontanément, aucun traitement n'étant institué.

A son entrée dans le service le malade présente un faciès angoissé, pâle, avec cyanose des lèvres. Une orthopnée marquée et permanente rend son aspect dramatique. La température oscille entre 39 et 40.

L'atteinte articulaire est en regard peu sévère; il existe de la douleur, un peu de gonflement surtout aux genoux.

A l'examen du cœur la palpation retrouve le choc apexien dans le septième espace intercostal gauche et très en dehors de la ligne mamelonnaire. Il existe un frémissement systolique.

A la percussion l'aire de matité cardiaque est agrandie dans tous les sens. L'auscultation montre un souffle systolique d'insuffisance mitrale et un double souffle aortique.

Le pouls est petit, régulier, mais instable, oscillant entre 90 et 120 pulsations. La tension artérielle est à 13-5.

Le foie, augmenté de volume, déborde de quatre travers de doigt les fausses côtes, il est douloureux, il n'y a pas de reflux hépato-jugulaire. Les deux bases pulmonaires sont submates sans signe adventice.

Le taux des urines oscille autour d'un litre et demi. Il n'y a ni sucre ni albumine.

Il s'agit d'une crise très sévère de R.A.A. avec insuffisance cardiaque, à type d'asystolie fébrile.

Le malade est soumis d'une part au traitement par les toni-cardiaques, d'autre part à la médication salicylée à la dose de : 6 à 8 gr. per os, 3 gr. par voie endoveineuse, le malade supportant mal le salicylate par la bouche.

Quatre jours après l'entrée, alors que la courbe thermique semble s'abaisser, survient un brusque crochet à 40° interrompant l'amorce de défervescence. La température reste élevée pendant quatre jours. Une hémoculture pratiquée sur milieu Gory-Jaubert sera *négative*.

Le neuvième jour de son entrée le malade est très dyspnéique, les signes de défaillance cardiaque se sont accentués, la situation est grave. Le malade présente un frissonnement intense; une nou-

velle hémoculture faite à cette occasion se montrera encore *néga-tive*. La diurèse est satisfaisante à un litre, un litre 500. L'élimination salicylée se fait bien. Le taux de l'urée sanguine est à 0 gr. 40.

Le treizième jour, la dyspnée, déjà si impressionnante, augmente encore. Il apparaît une matité nette des deux bases pulmonaires. La ponction des plèvres permet de retirer un liquide clair: 20 cc. à gauche, 10 cc. à droite. L'examen cytologique met en évidence de très nombreux polynucléaires, quelques cellules endothéliales, de très rares lymphocytes, d'assez nombreuses hématies, pas de microbe. Rivalta positif.

Le quatorzième jour de l'entrée dans le service les bruits du cœur se sont assourdis. Il apparaît un frottement péricardique net. On est alors en présence d'une *Péricardite* avec souffle mitral, double souffle aortique, frottement péricardique. L'aire de matité cardiaque est largement augmentée. La ponction évacuatrice du péricarde est discutée. Le pouls est instable, passant de 100 à 140 pulsations. La tension artérielle est à 12-5. Ceci joint à l'épanchement pleural, à un gros foie, à des œdèmes des membres inférieurs, nous donne un tableau d'*asystolie inflammatoire*.

Vers le vingtième jour, les phénomènes s'amendent, la température baisse progressivement, le pouls se ralentit, le frottement péricardique disparaît. Les souffles cardiaques persistent, les bases pulmonaires sont libres. La diurèse augmente, l'état général est très amélioré, le malade se sent mieux, il est moins essoufflé. La T. A. est à 12-3.

Le vingt-neuvième jour, alors que la température était presque devenue normale, nouvelle poussée thermique à 38°8 sans nouvelle atteinte articulaire. Il existe des foyers congestifs aux deux

bases pulmonaires, surtout marqués à droite. La médication salicylée est toujours poursuivie: 6 gr. par la bouche, 3 gr. par voie intra-veineuse, au total 9 gr. par jour. La cure toni-cardiaque est poursuivie, on y adjoint des injections de lobéline, de coramine, et quelques émissions sanguines.

Ce n'est que vers le trente-sixième jour de son entrée que la température commence à baisser régulièrement. La matité des bases pulmonaires disparaît, la dyspnée, si pénible, s'efface. La diurèse est extrêmement abondante à 3 lit. 500. Les signes cardiaques se sont améliorés. Le rythme du pouls devient plus régulier à 90.

Enfin survient une longue période de convalescence. La température s'est progressivement abaissée à la normale jusqu'à l'atteindre, et y demeurer, avec parfois une brève poussée thermique à 38°, 38°5, de plus en plus rare à mesure que l'on approche de la fin de la poussée rhumatismale. Des cures toni-cardiaques ont été fréquemment répétées, le traitement par le salicylate de soude, inlassablement poursuivi (le malade a totalisé la dose considérable de plus de 1 kg. 300 de salicylate de soude en cinq mois et demi).

L'amélioration a été progressive. A partir du trente-sixième jour de l'entrée du malade, l'état général s'est peu à peu amélioré, la dyspnée a disparu; il y a eu également reprise progressive de l'appétit et du poids. La tension artérielle s'est fixée à 13-6; le pouls seul est toujours resté instable, variant de 80 à 100 pulsations par minute.

A noter que, soit au cours de poussées thermiques, soit à l'occasion d'un frisson, nous avons pratiqué des hémocultures qui se sont toujours montrées négatives. Les urines n'ont jamais contenu ni sucre ni albumine. Les réactions humérales (BW, Hecht) ont

été négatives. L'urée sanguine est montée une fois à 0 gr. 40 mais est restée au cours des autres examens aux environs de 0 gr. 20.

Différents orthodiagrammes et radiographies ont montré une ombre cardiaque très augmentée pour toutes les cavités avec surtout augmentation importante de l'O. D. et du V. G.

Cinq mois après son entrée, le 27 septembre 1939, le malade sort de l'hôpital, très amélioré, mais porteur de la double lésion mitrale et aortique constatée dès son entrée.

Après être resté chez lui au repos, au cours de l'hiver 1939-1940, Philibert M... a pu travailler, en avril 1940, chez un menuisier pendant deux mois sans en être gêné. Le traitement au salicylate était poursuivi par intermittence; parfois une petite crise arthralgique survenait. Au moment de l'exode, il fit 80 klm à pied, en quatre jours, sans en être incommodé.

Le 30 novembre 1940 (il a à ce moment 17 ans 1/2), Philibert M... est hospitalisé pour une angine d'apparence banale, avec température à 40, sans atteinte articulaire; il n'y a ni dyspnée, ni toux, ni expectoration; la dysphagie est légère. L'état général du malade est peu atteint.

L'examen des différents appareils ne montre rien de particulier; il n'existe aucune douleur articulaire.

A l'auscultation du cœur on retrouve le double souffle de la base et le souffle systolique de la pointe; les lésions cardiaques sont relativement bien tolérées. La tension artérielle est à 14 1/2-5. La formule sanguine est normale.

Au traitement de l'angine on adjoint 4 gr. de salicylate par la bouche, bien qu'aucune atteinte articulaire ne se soit manifestée. En quelques jours, tout rentre dans l'ordre.

L'état général redevient bon et le restera, lorsque, le douzième

jour de son entrée, apparaissent sur les flancs, dans le dos, aux fesses, à la face antéro-externe des cuisses, des taches annulaires rosées, pâles, non prurigineuses, à contour polycyclique, de la taille d'une pièce de 0 fr. 50 à celle d'une pièce de 5 fr., ayant l'aspect de l'érythème marginé ou annulaire. Il n'y a pas d'énanthème; aucune élévation thermique, aucune arthralgie, n'accompagne cette éruption qui dure 48 heures. A noter que le malade présente un dermographisme assez marqué. Une hémoculture pratiquée sur milieu Gory-Jaubert se montrera négative. Le salicylate est continué à la dose de 3 gr. par voie buccale. On y adjoint une cure toni-cardiaque.

Deux jours plus tard, nouvelle éruption, comparable, mais moins intense, à éléments plus petits, allant de la dimension d'une pièce de 0 fr. 50 à celle d'une pièce de 1 fr. Elle dure 24 heures. Puis les éruptions se répètent à cadence très variable, plus ou moins discrètes, prenant parfois l'aspect de taches, plus souvent l'aspect en anneaux, sans coïncidence avec une élévation thermique ou des arthralgies. L'apparition de ces éruptions nous a paru être nettement influencée par la chaleur: c'est de préférence quand le malade est couché qu'une éruption annulaire discrète survient et dure quelques heures.

Différents examens ont été pratiqués sur le malade:

1° Les radiographies et les orthodiagrammes ont montré une ombre cardiaque très augmentée pour toutes les cavités, avec surtout augmentation de O.D. et du V.G.

2° L'urée sanguine ne s'est jamais élevée au-dessus de 0,40. Les réactions humorales (BW, Hecht) ont été négatives.

3° Les hémocultures ont toujours été négatives. La vitesse de sédimentation a montré une courbe franchement pathologique: en

trois heures la sédimentation est à 40 graduations au lieu de 15, en cinq heures la sédimentation est à 55 graduations au lieu de 25, en 24 heures la sédimentation est à 75 graduations au lieu de 55.

Pour certains auteurs l'augmentation de la vitesse de sédimentation serait un signe d'activité de l'affection rhumatismale.

4° Des prélèvements pharyngés après culture n'ont montré que des germes banaux.

5° L'intra-dermo à l'histamine n'a donné qu'une réaction banale; le sujet ne présentait pas de sensibilité particulière à ce produit.

Le salicylate de soude n'entraîne pour rien dans l'apparition de l'éruption : la cuti-réaction à une solution de salicylate de soude a été négative; l'épidermo-réaction au salicylate de soude pur a été également négative.

Nous avons chez ce malade aussi, essayé de la même manière que pour le précédent, de provoquer le phénomène d'extinction : la réponse a été aussi une réaction locale vive.

Le malade sort de l'hôpital après quatre mois, porteur de sa double lésion cardiaque, avec un bon état général, présentant parfois de petites arthralgies très fugaces et de temps à autre une poussée éruptive.

En résumé:

Il s'agit d'un malade de 17 ans et demi, qui avait présenté des atteintes rhumatismales multiples depuis l'âge de 9 ans, dont une, deux ans auparavant, particulière-

ment sévère, avec pancardite rhumatismale, qui l'a laissé porteur d'une double lésion mitrale et aortique.

Ce malade, après une angine d'aspect banal vite guérie, n'a présenté que de très légers phénomènes arthralgiques ou thermiques, mais plusieurs poussées d'érythèmes rhumatismaux sont survenues au cours des quatre mois qui ont suivi l'angine.

CLINIQUE

Des différentes dermatoses attribuées à la maladie rhumatismale, si certaines sont très contestées et contestables, d'autres sont admises par tous les auteurs comme lui appartenant en propre. Ce sont :

1° Le nodule sous-cutané de Jaccoud-Meynet avec ses variétés.

2° Un érythème rhumatismal, qui fait le sujet de notre travail, appelé classiquement Erythème marginé en plaques discoïdes et centrifuges de BESNIER, ou Erythème annulaire de LEHNDORFF et LEINER, considéré par la plupart des auteurs français, comme deux aspects un peu différents de la même manifestation tégumentaire du R.A.A.

FRÉQUENCE.

La fréquence de cette manifestation cutanée du R.A.A. est très diversement appréciée par les différents auteurs qui ont établi une statistique.

LEHNDORFF et LEINER la rencontrent dans 10 % des cas de rhumatisme.

LEICHTENTRITT dans 62,5 % des cas, mais il ne tient compte que des rhumatisants atteints de lésions cardiaques; or, c'est chez les malades avec atteinte cardiaque que l'érythème rhumatismal est sinon toujours, du moins très habituellement rencontré. Ceci expliquerait pour une part un chiffre très élevé par rapport à celui des autres auteurs.

WALLGREEN a systématiquement recherché l'éruption et sur 146 rhumatisants enfants observés au cours de trois années : 18, dont 17 atteints de lésions cardiaques, l'ont présentée. Il arrive au chiffre de 12 % qui, étant donné les recherches systématiques faites, peut, dans la mesure ou des conditions climatiques ou raciales n'interviennent pas, être pris en considération.

Pour ASH, la proportion est de 2,23 %; il s'agit d'enfants.

LUCAS, dans sa thèse, admet d'après les données de GRENET, 3,16 %; il s'agit encore d'enfants.

La fréquence de l'érythème marginé est bien difficile à apprécier actuellement du fait de la discrétion de la lésion qui peut si facilement passer inaperçue, ou être négligée, et du nombre restreint des cas sur lesquels portent les statistiques. Il se dégage toutefois de ces statistiques l'impression que c'est là une manifestation assez rare mais non exceptionnelle de la maladie rhumatismale. Elle apparaîtrait peut-être plus fréquente si on la recherchait systématiquement, car elle est atténuée et fugace.

CONDITIONS D'APPARITION.

1° L'érythème marginé en plaques discoïdes de Besnier, semble avoir attiré l'attention, surtout chez l'enfant. Cependant les observations de RAYER, de BESNIER, portaient sur des adultes, ainsi que plusieurs observations publiées récemment. Au total, il semble bien que la fréquence soit la même chez l'enfant et chez l'adulte si l'on tient compte que la maladie rhumatismale est plus souvent observée chez l'enfant : cet érythème appartient également à tous les âges où l'on peut observer l'affection rhumatismale.

2° Il n'y a pas de prédisposition due au sexe.

3° A lire les observations, l'érythème rhumatismal survient dans la grande majorité des cas chez des rhumatisants ayant déjà subi une ou plusieurs atteintes antérieures, ou ayant présenté une chorée rhumatismale, alors indemne d'éruption. Plus rarement il survient à la première atteinte.

4° Au cours de la crise rhumatismale, la manifestation cutanée n'apparaît pas à la période la plus aiguë, mais plus volontiers lorsque la période fiévreuse, accompagnée d'arthralgie, s'est un peu calmée, ou encore entre deux crises polyarticulaires.

Quelques rares fois, précoce, elle peut précéder la crise et être le premier symptôme, apparaissant avant

même l'angine banale qui ouvrira le processus morbide précédant l'éclosion des manifestations articulaires ou cardiaques.

5° L'érythème rhumatismal se rencontre, à quelques exceptions près, dans les formes graves de la maladie rhumatismale, dans celles qui ont une tendance extensive dans le temps et dans l'espace et où les lésions viscérales sont plus volontiers diffuses, dans celles où l'action du salicylate a été moins rapide et moins efficace.

Il survient à l'occasion d'atteintes cardiaques, dont il est en quelque sorte la signature, soit qu'il précède, soit qu'il coïncide ou qu'il suive cette atteinte; c'est là l'opinion de la majorité des auteurs.

Ceux même qui, comme ASH, n'ont rencontré qu'un seul cas d'atteinte cardiaque sur 10 éruptions constatées, considèrent néanmoins cette éruption comme un signe d'affection grave.

Il est vrai qu'à l'opposé, WALLGREEN, qui constate 17 atteintes cardiaques sur 18 éruptions, écrit que cela n'indique pas « nécessairement une atteinte cardiaque ».

6° Des facteurs secondaires semblent intervenir pour favoriser l'apparition de l'érythème rhumatismal.

WALLGREEN mentionne une variation de température du revêtement cutané comme pouvant provoquer l'éruption. Nous avons constaté cette action pour la chaleur, surtout nettement sur le malade de l'observation II. Pour

WALLGREEN le refroidissement peut avoir la même action. Il invoque également l'action possible de facteurs psychiques, tel qu'un choc émotionnel léger. Dans un cas, il l'a vu, pendant dix mois, apparaître au moment des règles.

Chez nos deux malades, nous avons noté un dermographisme marqué; nous n'avons pas rencontré pareille remarque dans les observations que nous avons lues.

DESCRIPTION.

Les éléments éruptifs occupent surtout la poitrine, le dos, les parties latérales du thorax, l'épigastre, la région lombaire, l'extrémité proximale des membres: cuisses, bras, et aussi les avant-bras. Les plis de flexion sont indemnes. Ils n'ont jamais été signalés sur le visage, ni aux mains, ni aux pieds; ils ne s'accompagnent pas d'énanthème et les muqueuses sont respectées.

L'éruption est discrète, au point qu'elle demande à être recherchée; elle est modeste, très fine, et peut passer inaperçue.

Les premières efflorescences sont formées soit de petites macules de la taille d'une lentille, soit de petits anneaux très étroits, de 1 à 3 mm, plus ou moins ouverts. La couleur est rouge pour les macules, rose tendre pâle pour les anneaux; elle s'efface à la pression des doigts

complètement ou presque complètement. On peut avoir l'un ou l'autre aspect, ou co-existence des deux.

Dans les heures ou les jours qui suivent, les anneaux et les macules augmentent tout en restant de dimensions médiocres. Le centre de la macule, alors, prend une teinte cuivrée, chamois plus pâle; il reste surtout une bordure mince et rouge. Ou encore de la macule on passe à l'anneau par effacement du centre; aussi macule et anneau ne sont là que deux aspects un peu différents d'une même lésion. La macule répondrait au type BESNIER, l'anneau au type décrit par LEHNDORFF et LEINER.

Leur nombre est souvent peu considérable: de trois à six, à une douzaine; parfois plus nombreux, ils peuvent envahir tout le thorax; rarement ils sont étendus à toute la surface des téguments.

La taille varie de celle d'une lentille à celle d'une paume de main. Parfois il y a confluence des éléments et formation de nappes, de placards, limités par de fines figures polycycliques.

Le contour est circoné, polycyclique, en guirlande, en festons, formant une bordure sinueuse entourant de la peau saine et donnant un aspect en anneau plus ou moins ouvert.

Macules ou anneaux sont plans, parfois la bordure est très légèrement saillante et surélevée au toucher.

Au pourtour la peau est normale.

Il n'y a aucun signe fonctionnel, ni douleur, ni chaleur, ni œdème, ni surtout de prurit.

Il n'existe pas d'adénopathie satellite.

L'élément érythémateux est très fugace, très mobile; il dure de quelques heures, parfois quelques minutes, à quatre à six jours. Sa durée moyenne est de deux à quatre jours. Chaque élément apparaît, s'étend, disparaît. Plusieurs poussées peuvent se succéder, car la tendance à la répétition est habituelle; une nouvelle efflorescence survient avant la fin de la précédente, dans la même région ou ailleurs; ou bien il y a récédive, les poussées pouvant être espacées d'un temps variable, de quelques semaines à des mois. Ces efflorescences ne semblent pas correspondre à une modification des signes fonctionnels et généraux.

Enfin l'exanthème devient plus pâle, puis s'éteint sans desquamer, sans laisser de pigmentation ou de trace.

Un certain nombre de caractères essentiels et très spécifiques sont à noter, quel que soit le type d'élément, macule ou anneau:

- la forme circulaire ou polycyclique,
- la coloration périphérique plus intense, ou margination,
- l'absence du prurit,
- le fait d'être erratique et fugace.

Mais si l'élément est éphémère, l'exanthème est tenace et présente des poussées successives, parfois prolongées pendant des années.

DIAGNOSTIC

Il est en général facile de reconnaître l'érythème rhumatismal; d'autant plus facile que dans l'immense majorité des cas, la maladie rhumatismale est déjà diagnostiquée. Toutefois, il demande à être recherché car l'éruption est modeste et pourrait passer inaperçue.

Il est classique d'éliminer un certain nombre de dermatoses avec lesquelles l'érythème rhumatismal pourrait, à la rigueur, être confondu :

— L'érythème polymorphe dans sa variété érythémato-papuleuse; mais ce dernier se présente avec un aspect en cocarde, siège aux extrémités et l'atteinte de la face est habituelle; enfin il est très polymorphe, on retrouve des éléments vésiculeux.

— Le mégalérythème épidémique ou cinquième maladie, ou encore érythème annulaire fébrile, dont l'autonomie est discutée. Il dessine des macules de grande taille à contour polycyclique rouge franc; la partie centrale est saillante, œdémateuse, d'abord rose pâle, puis violacée alors que pâlit la périphérie, sans desquamation; cet érythème présente des aspects en anneaux, en guirlandes,

en cartes de géographie. Il débute à la face ou, parfois localisé aux joues et à la racine du nez, il peut dessiner une image en ailes de papillon, puis apparaît à la face d'extension des membres; il atteint peu ou pas le tronc. Sa durée est brève; il disparaît brusquement et peut réapparaître quelques heures ou quelques jours plus tard. Souvent polymorphe, on peut trouver par places des aspects morbiliformes ou scarlatiniformes.

— L'urticaire annulaire; il est formé de taches rouges surélevées, mal limitées, saillantes et qui, signe majeur, sont très prurigineuses, alors que l'érythème rhumatismal n'est pas prurigineux.

— L'érythème exsudatif multiforme de HEBRA. Il est localisé aux extrémités, la coloration est intense, rougeâtre, avec modification de la coloration centrale des éléments. On constate en outre des vésicules d'herpès.

— Au cours des érythèmes infectieux, les lésions cutanées sont un épiphénomène dans un contexte clinique dont on retrouve par les examens la nature étiologique.

BRODEUR, dans sa thèse sur les « Erythèmes rhumatismaux », signale un cas d'erreur où le diagnostic d'érythème rhumatismal qui avait été porté fut infirmé par la suite:

Madeleine, 12 ans, est hospitalisée pour un cal vicieux après fracture du coude. Le 19 novembre 1937, une ostéotomie est pratiquée et le membre est appareillé

dans un plâtre. Les suites opératoires semblent d'abord normales. Le 22, trois jours après, la température monte à 39°2; il existe un léger œdème de la main; le foyer opératoire est normal. Le cinquième jour, on pratique une hémoculture qui ne révélera que quelques jours plus tard, la présence de staphylocoques. La petite malade est mise à la septicémine et au rubiazol. La température tombe. Le 26, septième jour, apparaissent des arthralgies violentes. La malade, qui avait présenté en octobre des antécédents d'arthralgies fugaces, vite disparues, est mise au salicylate de soude : 6 gr. par la bouche, 2 gr. intra-veineux. Le huitième jour, apparaissent au niveau du thorax, du ventre, du dos, des « placards érythémateux, rouges à la périphérie, peau de chamois au centre, ne s'accompagnant pas de prurit », un frottement péricardique et un rythme embryocardique. Le diagnostic de R.A.A. avec pancardite et érythème rhumatismal est porté. Le neuvième jour, la température monte à 42°6 puis, très vite, survient la mort. A l'examen nécropsique on ne trouve rien d'anormal au foyer opératoire, pas de pus. Il existe une péricardite avec gros épanchement et aspect granuleux des feuillets péricardiques. A l'examen histologique on ne trouve ni nodule d'Aschoff ni aucun élément pouvant être considéré, d'après BRODEUR, comme spécifiquement rhumatismal; on trouve des polynucléaires. Il s'agissait donc d'une septicémie et l'érythème était donc un érythème infectieux.

BRODEUR conclut en admettant la difficulté de différencier parfois l'érythème rhumatismal et l'érythème infectieux. Il nous semble que le diagnostic d'érythème rhumatismal n'avait pas été posé ici avec certitude et nous n'en pensons pas moins, d'accord en cela avec lui, que ce symptôme est pathognomonique de la maladie de Bouillaud.

— L'érythème sérique, dans sa forme aberrante, d'autant qu'il peut s'accompagner de température et d'arthropathie. Mais il existe des commémoratifs et l'éruption ne respecte pas la face. Certaines analogies de la maladie sérique et de la maladie rhumatismale ont conduit des auteurs à faire des rapprochements pathogéniques.

— Les érythèmes médicamenteux principalement ceux dus aux substances salicylées, si souvent administrées aux rhumatisants. Ils sont d'un aspect différent des érythèmes rhumatismaux, la tonalité est plus vive, ils sont morbiliformes, scarlatiniformes, urticariens ou bulleux et sont généralisés. Ils disparaissent avec la suppression du médicament, tandis que les éruptions proprement rhumatismales apparaissent tout à fait indépendamment des thérapeutiques instituées. C'est ce que nous voyons dans nos deux observations où les érythèmes ont été entièrement indépendants du traitement salicylé et où les cuti-réactions et les épidermo-réactions au salicylate de soude ont été négatives.

VALEUR SÉMÉIOLOGIQUE.

Déjà BESNIER attache à l'érythème marginé une certaine valeur séméiologique et il écrit que lorsque l'éruption coïncide avec un torticolis, elle peut faire prévoir un début prochain d'arthropathie. Mais la valeur diagnostique de l'érythème rhumatismal n'a pu valablement être reconnue que longtemps après que fut délimité le cadre du R.A.A.

Les premiers, LEHNDORFF et LEINER attirent véritablement l'attention sur la valeur diagnostique de ce symptôme. Depuis lors, tous les auteurs, sans aucune exception à notre connaissance, sont d'accord pour affirmer que l'érythème marginé ou annulaire ne se rencontre que dans la maladie rhumatismale et lui attribuent une haute valeur pathognomonique.

Pour GRENET, c'est un signe fort rare, mais positif, lorsqu'il existe; aussi peut-il être un indice précieux dans le cas, à vrai dire exceptionnel, où il apparaîtrait au cours d'une atteinte rhumatismale non encore diagnostiquée. GRENET insiste souvent sur sa valeur diagnostique. En 1929, il rapporte l'observation, depuis bien des fois citée, de Violette P... qui, âgée de huit ans et demi, présente des signes généraux et des signes physiques d'un épanchement pleural à droite. La ponction exploratrice ramène un liquide puriforme, révélant une polynucléose sans germe; les hémocultures sont négatives; lorsque surviennent

des éléments éruptifs, non prurigineux, arrondis, à centre chamois, à contours bien limités par une zone rouge; puis apparaît un bruit de va-et-vient péricardique. Le traitement salicylé est institué; l'amélioration est rapide et remarquable pour cesser dès qu'incidemment l'administration du salicylate est suspendue. Le diagnostic de début de pleurésie purulente à pneumocoques avait été rejeté et celui de Maladie de Bouillaud envisagé, malgré l'absence d'arthralgies, devant ces deux faits: l'absence de germe, la présence d'un érythème particulier. Violette P... avait fait, 3 ans auparavant, une crise de R.A.A. Cinq ans plus tard, la petite malade devait succomber à une asystolie fébrile au cours d'une crise franche de R.A.A.

Pour nous l'érythème marginé est à la maladie rhumatismale ce que la tache rosée est à la fièvre typhoïde; sa relative rareté ne doit pas le faire considérer comme moins précieux. Son apparition :

1° Fait poser le diagnostic de maladie rhumatismale dans une atteinte non encore confirmée et où il peut, à la vérité dans de très rares cas, être le premier symptôme.

2° Elle oriente le diagnostique dans les formes frustes, monosymptomatiques, atypiques, abarticulaires et viscérales.

Il y a plus, les auteurs sont à peu près unanimes à

reconnaître plus ou moins explicitement et avec plus ou moins de netteté que l'érythème rhumatismal ne se rencontre que dans des formes sévères; et les observations publiées témoignent de la justesse de cette opinion. Certains vont plus loin et en font un élément caractéristique des formes graves, voire malignes; il serait un signe de rhumatisme évolutif. Peut-être même a-t-il une valeur séméiologique plus précise?

Si WALLGREEN estime que l'on n'a pas le droit de considérer l'érythème annulaire comme pathognomonique de l'endocardite rhumatismale, mais seulement comme pathognomonique de la maladie rhumatismale, (bien qu'il reconnaisse cependant que ce symptôme accompagne volontiers une exacerbation de la maladie), LEHNDORFF et LEINER, qui, les premiers, en 1922, se sont préoccupés de la valeur diagnostique de ce symptôme, en font un signe qui démontre l'atteinte cardiaque. Il est pathognomonique de l'endocardite rhumatismale et de la seule endocardite rhumatismale, car on ne le voit jamais, ou très rarement, dans les endocardites ulcéreuses malignes, et, précisent-ils, aucune éruption analogue ne se rencontre ni dans l'endocardite des autres maladies infectieuses, ni dans les affections articulaires des autres maladies.

LEHNDORFF revient sur l'érythème rhumatismal, en 1930, pour insister encore sur sa grande valeur comme témoin de l'atteinte cardiaque au cours du rhumatisme

au point que l'auteur prétend par la simple inspection et par la constatation de cet érythème chez des rhumatisants avoir pu poser le diagnostic, ensuite vérifié, d'affection cardiaque. Il insiste avec véhémence, et quelques années d'observation de plus en renforcent à ses yeux la haute valeur : il fait de l'érythème annulaire un exanthème pathognomonique cliniquement caractérisé de l'endocardite rhumatismale.

DEBRÉ et son école considèrent que la valeur diagnostique de l'érythème rhumatismal est précieuse et que cet érythème n'apparaîtrait que dans les formes sévères, avec atteinte cardiaque.

En 1934, après LEHNDORFF et LEINER, RIETSCHEL attire l'attention sur le fait que cet exanthème a été décrit uniquement dans des cas d'endocardite rhumatismale et qu'il ne semble pas se produire au cours des autres endocardites ulcéreuses ou infectieuses.

Pour ABT, l'érythème rhumatismal serait spécifique de l'endocardite.

FRIBOURG-BLANC, GROS, BLICHER, en 1936, publient une observation où, chez un adulte atteint de rhumatisme articulaire avec rétrécissement mitral, ils ont rencontré l'érythème marginé en plaques discoïdes qui, plus tard, devient franchement annulaire. Leur malade présentait, en outre, des nodules de MEYNET. Pour ces

auteurs, la valeur de l'érythème rhumatismal est importante et signe l'atteinte cardiaque.

En fait, l'opinion de ceux pour qui l'érythème rhumatismal est un signe de maladie rhumatismale grave, n'est pas éloignée et même rejoint l'opinion de ceux qui en font un signe d'atteinte cardiaque rhumatismale, car le R.A.A. n'est grave que par ses atteintes viscérales et, de très loin, la plus fréquente de ces atteintes est l'atteinte cardiaque.

Les observations que nous avons eues sous les yeux manquent souvent de précision, soit qu'elles soient incomplètes et renseignent mal sur les différents symptômes observés et la chronologie de leur apparition; soit qu'elles portent sur un laps de temps trop court et ne permettent guère de juger de l'évolution; d'autres fois, nous n'avons que le chiffre global d'une statistique portant sur un nombre de cas très restreint et sans détails d'observation. Par contre les observations très suivies de GRENET nous ont été précieuses.

Nous n'avons retenu, comme valables, que 74 cas d'érythèmes rhumatismaux; les autres cas publiés ne mentionnant pas l'état cardiaque des malades.

L'atteinte cardiaque se verrait dans 86,5 à 95,6 % des cas d'érythème marginé en plaques discoïdes. Nous avons l'un ou l'autre chiffre suivant que nous adoptons ou non la statistique de ASH, la seule qui donne un seul cas d'atteinte cardiaque sur dix cas d'érythèmes.

Sans attacher à ces chiffres une valeur trop absolue, ils semblent indiquer un ordre de grandeur qui peut étayer une conviction.

Nos deux observations viennent apporter leur contribution à l'opinion de ceux qui font de l'érythème rhumatismal un signe d'atteinte cardiaque.

Pour notre part, nous pensons que l'érythème rhumatismal est un signe pathognomonique de la maladie rhumatismale et un témoin important de l'activité et de la tendance évolutive de cette affection. Cette activité et cette tendance évolutive se manifestant moins avec fracas que sournoisement, par atteintes viscérales dont la plus habituelle est l'atteinte cardiaque d'où, sinon la constance, du moins la très grande fréquence de lésions cardiaques chez des rhumatisants présentant un érythème rhumatismal.

L'apparition de l'érythème rhumatismal doit, non seulement faire porter le diagnostic de R.A.A. mais celui de R.A.A. en activité et doit faire soupçonner l'atteinte cardiaque ou en faire craindre le développement, si elle n'est pas constatée.

VALEUR PRONOSTIQUE DE L'ÉRYTHÈME MARGINÉ

Nous sommes ainsi amenés à considérer la valeur pronostique de cet érythème.

Les anciens auteurs estimaient favorable l'apparition d'éruptions au cours du rhumatisme, éruptions qu'il fallait respecter, voire favoriser, leur suppression étant de mauvais augure.

BESNIER ne donne pas à l'Erythème marginé une valeur pronostique bien précise, se bornant à remarquer qu'il survient parfois au cours de cas graves, avec cardiopathie, parfois au cours de formes hyperpyrétiques, parfois dans les cas légers. Mais là encore, on n'a pu attribuer de signification pronostique à ces symptômes qu'après que furent bien définies les limites du R.A.A.

Les auteurs modernes, qui ont étudié l'érythème rhumatismal, font pour la plupart ressortir la gravité du pronostic, et insistent sur le fait que cet érythème ne survient que dans les formes graves de la maladie. Mais les

appréciations sont très nuancées; elles vont de « signe compatible avec un pronostic favorable » à « pronostic sombre et redoutable » en passant par une gamme très riche d'opinions intermédiaires.

WALLGREEN reconnaît que l'érythème survient surtout au cours d'affections rhumatismales avec atteinte cardiaque (17 cas sur les 18 observés), mais il ne s'agit pas toujours d'atteintes cardiaques graves et, bien que dans les cas de cardiopathie grave, la proportion d'érythèmes soit trois ou quatre fois plus importante que dans les cas de cardiopathie légère, le pronostic de la lésion cutanée ne lui semble pas fatalement sombre, car celle-ci peut survenir en dehors de toute manifestation cardiaque comme c'est le cas d'une des observations, ou survenir au cours d'une atteinte cardiaque guérissant sans séquelle. Au total, elle est compatible avec un pronostic favorable.

En 1937, LE GALL, dans sa thèse: « L'Erythème marginé rhumatismal », relate un cas observé, avec son Maître PELLÉ, dans les hôpitaux de Rennes, observation qui avait été publiée antérieurement par PELLÉ et MASSOT. Il s'agit d'un adulte rhumatisant, sans lésion cardiaque, qui fait un érythème rhumatismal. De la guérison complète de ce malade, ces auteurs concluent à la bénignité relative de l'érythème rhumatismal chez l'adulte.

Pour LEHNDORFF et LEINER, l'érythème rhumatismal n'apparaissant que chez des rhumatisants présentant des

lésions cardiaques, c'est dans ce sens que sa valeur pronostique interviendrait.

Selon LEICHTENTRITT, l'érythème qui se prolonge, traduit la persistance de l'activité de l'affection rhumatismale.

Pour CHESTER et SWARTZ, les éruptions, au cours du R.A.A., quelles qu'elles soient, leur apparaissent comme un critère de l'activité de l'affection.

En 1936, ASH, de Philadelphie, dans son étude statistique pour établir le pronostic de l'affection rhumatismale dans l'enfance, relève sur 10 cas d'érythèmes rhumatismaux, une seule atteinte cardiaque. Ce qui étonne un peu après cette constatation, c'est qu'il n'en considère pas moins ce symptôme comme un signe d'affection grave.

GRENET estime que le pronostic de l'érythème rhumatismal est nettement défavorable, il est le fait des formes les plus graves; l'auteur affirme ne l'avoir jamais rencontré que dans ces formes; il assombrirait un pronostic déjà sombre.

Mme GRENET-CAZAMIAN, dans sa thèse, en 1934, sur les « Formes malignes de la Maladie rhumatismale », écrit que c'est surtout dans les formes malignes que l'on trouve une éruption cutanée.

DEBRÉ en fait un signe redoutable, un témoin de la persistance de l'activité de l'affection et le pronostic doit être réservé.

Les deux observations que nous apportons montrent l'apparition de l'érythème rhumatismal dans des cas, certes graves, avec cardiopathie et caractère nettement évolutif, mais dont le pronostic n'a pas été fatal à brève échéance. Nos deux malades ont été améliorés par le traitement au point qu'ils ont pu reprendre une vie semi-normale.

De notre étude, malgré l'approximation médiocre des seuls chiffres qu'il nous a été possible de donner, il ressort :

1° Quant au pronostic fonctionnel, la guérison sans séquelle de la crise rhumatismale au cours de laquelle a apparu l'érythème, semble peu fréquente. Chez l'adulte, cette guérison totale paraît survenir dans 25 % des cas; la constatation porte sur 8 cas. Chez l'enfant, elle surviendrait dans 21,5 % des cas; nous n'avons pu retenir que 28 observations comme étant suffisamment précises. Ces deux chiffres sont assez voisins.

2° Quant au pronostic vital, chez l'adulte nous n'avons pas noté de cas mortel, mais l'avenir des malades est lourdement hypothéqué. Chez l'enfant la mortalité s'est élevée à 42,7 % sur les 78 observations qui ont retenu notre attention. A l'exception de deux cas de GRENET, d'un cas de DEBRÉ, d'un cas de ABT, qui furent mortels entre un à cinq ans, après stabilisation momentanée des lésions cardiaques, les auteurs ne mentionnent que les cas mortels à brève échéance, de quelques mois; les autres malades se

sont trop vite évadés du champ de leur observation. Aussi le chiffre de 42,7 % n'a pas la précision souhaitable du fait du nombre insuffisant d'observations et de la durée souvent assez courte, sur laquelle elles portent.

En résumé, de ces observations plus propres à former une opinion d'ensemble, qu'à servir de base à une statistique même approchée, on peut inférer que le pronostic est plus réservé quant apparaît un érythème rhumatismal. Cette éruption étant un signe d'activité de la maladie et presque toujours d'atteinte cardiaque, la mortalité à échéance rapprochée est très élevée, tout au moins chez l'enfant.

Chez l'adulte l'érythème rhumatismal est aussi un signe d'activité et d'atteinte cardiaque de la maladie, mais le pronostic immédiat paraît moins sombre; son apparition peut être compatible, comme nous l'avons observé, avec une stabilisation de l'affection. Ceci concorde avec le pronostic moins sévère chez l'adulte que chez l'enfant, de la maladie rhumatismale. A échéance lointaine, il comporte plus de réserves; il reste fondé sur la nature de la lésion cardiaque, la tendance évolutive et l'action du traitement.

Pour nous l'érythème rhumatismal est avant tout un signe d'activité de la maladie rhumatismale.

EXAMEN HISTOPATHOLOGIQUE

Déjà en 1922 LEHNDORFF et LEINER souhaitent des recherches bactériologiques et histologiques de l'érythème rhumatismal. Ultérieurement d'autres auteurs accusent la même préoccupation.

L'étude anatomo-pathologique de cette lésion ne comporte, à notre connaissance, que trois cas.

En 1935, pour la première fois, un examen histopathologique de l'érythème annulaire est publié par deux auteurs hollandais, CAROL et VAN KRIEKEN.

Leur observation mentionne le cas d'une fillette de 7 ans qui développe une arthrite de la main droite et du genou gauche. Puis apparaissent des taches érythémateuses du type LEHNDORFF et LEINER et une endocardite rhumatismale. Treize mois auparavant cette fillette avait été hospitalisée pour vaginite gonorrhéique. L'hémoculture est négative.

Une biopsie est pratiquée sur un anneau localisé à la peau de l'abdomen. L'épiderme n'est presque pas modifié; il existe une légère hyperkératose. Les papilles dermi-

ques sont légèrement élargies par place, par un œdème qui manque totalement au niveau de l'épiderme et des couches supérieures du derme. Dans le derme on voit des cellules d'infiltration diffuse, assez rares. Dans les couches papillaires et sub-papillaires ces cellules sont plus nombreuses mais sans disposition ordonnée, elles sont éparpillées, formant des infiltrats péri-vasculaires, d'aspect diffus. Dans la partie moyenne du derme la disposition périvasculaire de ces cellules est plus nette. Les vaisseaux sont dilatés, les cellules de l'infiltrat sont surtout des leucocytes polynucléaires. On retrouve aussi des lymphocytes et des éosinophiles. Au niveau des tissus élastiques et collagènes rien de spécial à signaler.

Les colorations ne montrent pas de micro-organismes. La culture tissulaire ne révèle rien de pathologique.

En somme, il s'agit d'un tableau d'inflammation aiguë du derme supérieur et moyen.

Le deuxième examen histologique a été fait par GADRAT, de Toulouse, en 1937, qui publie l'observation d'un ancien syphilitique âgé de 28 ans, régulièrement traité et aux réactions sérologiques négatives, qui, au cours d'une crise de R.A.A. sans atteinte cardiaque, présente une éruption constituée par des « éléments monomorphes, « *papuleux*, disséminés sur la partie inférieure des cuisses, « la région des genoux et la partie supérieure de la

« jambe. On note également quelques éléments sur
« les parties latérales des flancs et un ou deux sur
« chaque bras. Ces papules sont arrondies et rouges,
« leur diamètre moyen est de trois millimètres environ.
« La vitro-pressure les fait disparaître en totalité. Elles
« offrent une saillie peu marquée sur les téguments sains,
« mais appréciable cependant au toucher. Celles qui siè-
« gent sur les membres inférieurs sont très légèrement
« hyperkératosiques. Il n'existe aucune démangeaison. »

L'observation a été brève, le malade n'étant resté que neuf jours à l'hôpital. Si les arthropathies ont vite cédé au salicylate, le neuvième jour, au moment où le malade exige de quitter le Service, l'érythème est seulement « en cours de disparition ». Cet érythème, chez cet ancien syphilitique, existait déjà depuis un temps impossible à déterminer au moment où le malade a été vu la première fois; il a donc duré plus de neuf jours; de plus il s'agissait d'éléments papuleux.

L'auteur remarque : « Il faut reconnaître, toutefois,
« que cet érythème papuleux dans le court laps de temps
« où nous avons pu l'observer, n'a présenté ni le carac-
« tère fugace, ni les alternatives d'apparition et de dis-
« parition, qui sont classiques dans l'érythème annu-
« laire. » L'atteinte rhumatismale a paru peu grave et il n'y a pas eu de lésion cardiaque.

Le prélèvement d'un des éléments a été pratiqué et

l'examen histopathologique a montré des lésions « en tous points comparables à la cellule d'Aschoff ».

JAUSION, dans un article « Les dermatoses des rhumatisants », esquisse une rapide revue des plus récentes recherches sur l'érythème rhumatismal. A propos des altérations histologiques que l'on y peut voir, il se fait l'écho des constatations de GADRAT, qu'il admet, pour pouvoir les rapprocher des lésions remarquées par CRACIUM, VISINEANU, GINGOLD et URSU. JAUSION y voit la constatation de GADRAT « d'autant plus digne de foi », que ces auteurs ont décelé, pour le nodule de Meynet, des cellules d'Aschoff dans le tissu conjonctif du derme; mais CRACIUM et ses collaborateurs ne mentionnent aucun examen histo-pathologique de l'érythème rhumatismal.

Dans sa thèse « L'érythème marginé et annulaire de la Maladie de Bouillaud », parue à Paris en 1938, inspirée par DEBRÉ et LAMY, Mme BOUAZIZ-LÉOPOLD-LÉGER, qui adopte la manière de voir de ses Maîtres, mentionne un troisième examen histo-pathologique fait par DEBRÉ, en 1937, et dont nulle part ailleurs nous n'avons trouvé le compte rendu.

Il s'agit d'un élément érythémateux, prélevé chez un enfant rhumatisant avec lésion cardiaque. La conclusion, très courte, de cette recherche, est que « l'examen histologique des coupes n'a rien montré de particulier ».

Nous avons, dans nos deux cas d'érythèmes rhumatismaux, pratiqué des biopsies dont nous apportons le protocole.

I. — Sur le malade de l'observation I nous avons prélevé un élément jeune datant de 8 heures, de la taille d'une pièce de 0 fr. 50 à contour polycyclique, à bordure très légèrement surélevée, ayant tendance à la circination. Le centre est de coloration normale. Il siège sur le flanc droit.

Les coupes ne montrent, au premier abord, que des lésions minimales; à un faible grossissement elles pourraient passer inaperçues. Le derme ne paraît pas présenter d'autres altérations qu'une ponctuation cellulaire, à peine plus marquée que sur une peau normale, autour des vaisseaux communicants et du plexus sous-papillaire.

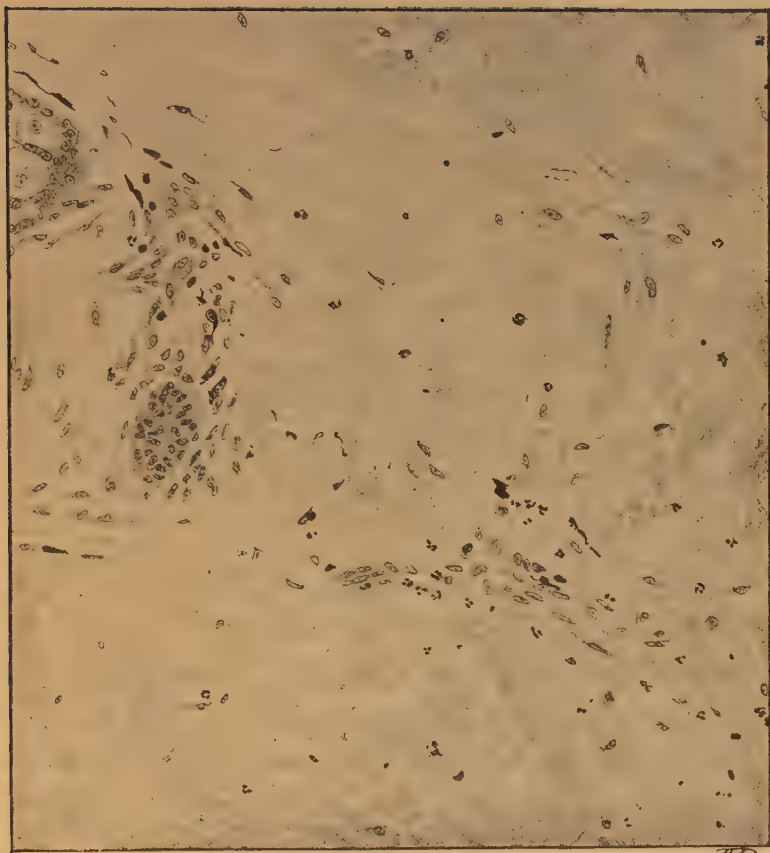
L'épiderme est intact.

Mais lorsqu'on examine la coupe à un plus fort grossissement on se rend compte que si l'épiderme, en effet, est indemne, il existe dans le derme tout entier et non pas seulement dans le corps papillaire, des altérations assez importantes.

C'est tout d'abord un œdème considérable qui dissocie les trousseaux fibreux et qui a notablement facilité les coupes, alors que le chorion de cette région, extrêmement compact, devrait être fort difficile à couper et être déchiqueté par le rasoir.



Vue d'ensemble



← 100 μ →

Polynucléaires dans le vaisseau, autour du vaisseau
et à distance entre les trousseaux fibreux

De grosses dilatations des cavités lymphatiques accusent encore cet aspect œdémateux.

La ponctuation cellulaire constatée à l'examen d'ensemble à un faible grossissement, est faite autour du réseau sous-papillaire de quelques lymphocytes et de quelques mastocytes. Cette infiltration cellulaire ne différerait pas de celle qui se voit toujours lorsque les téguments présentent un peu de congestion, si d'autres éléments ne venaient marquer cet état congestif d'une empreinte toute particulière. A côté de cette infiltration des éléments mononucléés qui accompagnent toujours la congestion banale, on voit ici un assez grand nombre de polynucléaires neutrophiles; et dans l'œdème qui dissocie les trousseaux fibreux du chorion il existe encore, même à distance des vaisseaux, un grand nombre de polynucléaires neutrophiles à côté des fibroblastes qu'on aurait dû trouver seuls s'il s'était agi d'un œdème banal.

A l'intérieur des vaisseaux on voit presque toujours une quantité importante d'hématies, et c'est la marque d'une congestion notable, car d'ordinaire, lorsque la biopsie est pratiquée, comme c'est ici le cas, avec anesthésie locale, les capillaires sont, en général, entièrement vides.

Les vaisseaux contiennent, en outre, une grande quantité de polynucléaires neutrophiles. Sur quelques coupes on trouve çà et là une anse capillaire dans laquelle on ne voit plus que des polynucléaires, sans un seul globule rouge.



← 100 μ →

Un infiltrat périvasculaire; on remarque l'abondance
de polynucléaires

Il n'y a pas d'autre lésion, pas de modification du réseau élastique.

Cette diapédèse de polynucléaires pourrait correspondre à une phase de début et on pourrait supposer qu'elle doit être suivie d'une autre phase au cours de laquelle apparaîtraient des mononucléaires.

Mais l'observation clinique nous a montré que les éléments cutanés sont extrêmement passagers et disparaissent parfois en quelques heures; et il est probable que cette invasion de polynucléaires doit représenter la lésion de beaucoup la plus importante, peut-être la seule.

Pour vérifier cette hypothèse nous avons fait trois autres examens biopsiques.

II. — Une deuxième biopsie est pratiquée sur le malade de l'observation II. Un élément qui date de 12 heures environ et qui n'est plus marqué que par une tache à peine visible sans infiltration, est prélevé.

Les coupes ne montrent aucune lésion autre que la diapédèse de polynucléaires neutrophiles constatée à la biopsie précédente, mais bien moins intense.

Le processus paraît donc ici toucher à sa fin sans s'être en rien modifié.

III. — Une autre biopsie est faite sur ce même malade. Il s'agit cette fois d'un élément de 48 heures moins visible que le précédent.

En surface on trouve toujours la même diapédèse de polynucléaires neutrophiles, et rien de plus.

Mais voici une lésion nouvelle dans la profondeur : C'est autour des vaisseaux communicants une épaisse gaine de lymphocytes, comme on en voit dans les inflammations cutanées les plus banales lorsqu'elles ont duré quelque temps.

IV. — Chez le malade de l'observation I nous prélevons, à l'occasion d'une nouvelle éruption, un fragment de la bordure rosée d'un placard à contour géographique qui siège sur l'abdomen et date de quatre jours.

Les lésions sont identiques à celles que nous avons trouvées sur le premier fragment.

Ceci n'est pas surprenant puisque ce placard s'est étendu rapidement et qu'il s'agit d'une bordure. Nous sommes là encore au début du processus.

Au total, il semble bien que les lésions histopathologiques de l'érythème rhumatismal, aussi longtemps que durent les éléments, soient presque uniquement constituées par cette diapédèse de polynucléaires neutrophiles qui vont essaimer au loin, bien au delà de la gaine périvasculaire. Cette forte diapédèse de polynucléaires contraste avec le peu d'importance de l'infiltrat de mononucléaires. Tout au plus, sur les éléments qui persistent un certain temps, voit-on apparaître sur le tard, 48 heures après leur

début, un infiltrat banal de lymphocytes qui semble persister un peu.

Nous avons recherché s'il existe des microbes sur nos coupes. Nous n'en avons trouvé aucun ni dans les vaisseaux ni autour des vaisseaux, même aux points les plus riches en polynucléaires.

Les lésions que nous venons de décrire nous paraissent très analogues à celles qu'ont indiquées CAROL et VAN KRIEKEN en 1935. Elles sont cependant moins intenses si l'on en croit les figures reproduites par ces auteurs.

Les lésions que nous avons trouvées sont, au contraire, tout à fait différentes des lésions décrites par GADRAT, de Toulouse.

D'ailleurs, il s'agit dans ce dernier cas, d'un élément franchement papuleux, et dans le nôtre comme dans celui de CAROL et VAN KRIEKEN, d'une sorte d'érythème ortié.

Si maintenant nous cherchons à classer l'érythème rhumatismal d'après son image histologique, nous voyons qu'il semble occuper une place bien à part.

Il faut reconnaître tout d'abord que le microscope ne nous fournit aucun argument pour l'intégrer dans le R.A.A. si l'on veut donner à celui-ci le nodule d'Aschoff comme caractéristique histologique.

Rien non plus qui conduise à faire entrer cette lésion

érythémateuse dans ce groupe d'accidents auxquels on donne en France couramment, et à tort d'ailleurs puisqu'on s'éloigne du sens originel, le nom de phénomènes allergiques.

Du point de vue histopathologique ces accidents se caractérisent le plus souvent soit par une forte réaction lymphocytaire et histiocytaire, soit par une infiltration d'éosinophile.

Ici rien de pareil.

Laissons de côté toute discussion théorique sur le sens à donner au mot allergie. Comparons seulement la lésion à celles que nous trouvons dans une série d'éruptions que la morphologie pourrait rapprocher plus ou moins de l'érythème rhumatismal; plus spécialement à celles que l'on désigne souvent par ce terme contestable d'accidents allergiques.

Nous avons voulu confronter d'abord les lésions de l'érythème rhumatismal avec les lésions que nous montrent des cutiréactions dont la nature allergique n'est pas discutable.

Nous avons vu au musée histologique de l'Hôpital Saint-Louis des coupes de cutiréactions à la tuberculine et à la streptococcine. Les lésions en sont bien connues: mononucléose toujours; parfois pour la tuberculine un aspect tuberculoïde; pour la cutiréaction à la streptococ-

cine des éosinophiles superposés à la réaction mononucléaire.

Il n'y a aucune ressemblance avec nos coupes.

Nous avons ensuite cherché si dans les éruptions spontanées de ce groupe dit allergique, nous retrouvions quelques-uns des traits de l'érythème rhumatismal.

C'est aux érythèmes sériques que nous avons pensé d'abord; et nous avons prélevé un élément datant de quelques heures, survenu à la suite d'injection de sérum anti-dyphtérique, puis un autre élément, datant de trois jours, survenu à la suite d'injection de sérum anti-gonococcique.

Dans ces deux cas d'érythème sérique, nous constatons comme dans l'érythème rhumatismal, que la lésion cutanée est très minime. Il y a donc au premier abord une certaine ressemblance : congestion, œdème assez important, et quelques minuscules infiltrats péri-vasculaires.

Mais tandis que dans l'érythème rhumatismal nous trouvons toujours, à quelque stade que ce soit, une abondante diapédèse de polynucléaires neutrophiles, nous n'avons dans l'érythème sérique, même dans l'élément extrêmement jeune, aucune diapédèse de polynucléaires.

Il n'y a qu'une minime exocytose de quelques lymphocytes et une réaction intense de tous les histiocytes libres

autour des vaisseaux et des histiocytes fixes entre les trousseaux conjonctifs. Ces histiocytes gonflés sont extrêmement fragiles et moins bien fixés que dans l'érythème rhumatismal.

La différence est plus grande encore si nous comparons nos coupes à des coupes d'urticaire où l'on ne trouve guère que de l'œdème et parfois quelques mastocytes.

Aucune ressemblance non plus avec l'importante lésion dermique, et parfois dermo-épidermique, de l'érythème polymorphe.

Aucune non plus avec celle de l'érythème qui accompagne parfois la dermite de Duhring, ou avec la lésion de l'érythème annulaire centrifuge de Darier : ces deux érythèmes sont caractérisés par une infiltration mononucléée accompagnée le plus souvent d'une pluie d'éosinophiles.

Nous avons, d'un autre côté, cherché s'il existait quelque ressemblance entre les lésions histologiques de l'érythème rhumatismal et celles d'érythème dont la nature infectieuse est assurée : scarlatine et rougeole. Mais là encore les différences sont évidentes : il s'agit d'infiltrats monoclucés et bien plus abondants que dans l'érythème rhumatismal.

S'il fallait rapprocher cet érythème d'une lésion dermatologique déjà connue, c'est au nodule initial du prurigo de Hébra (nodule décrit par Civatte) qu'on lui trouve-

rait le plus de ressemblance. Là aussi, d'ailleurs, il s'agit d'éléments passagers qui ne durent pas plus de 24 à 48 heures.

Dans ces éléments la lésion histologique caractéristique est un envahissement du derme par des polynucléaires neutrophiles. Mais cette lésion est beaucoup plus marquée encore que dans l'érythème rhumatismal. Et ceci n'a d'ailleurs rien de surprenant puisqu'il s'agit, dans le prurigo de Hébra, de véritables papules.

Les examens histologiques que nous venons d'apporter nous permettent peut-être de soulever une hypothèse et de nous demander si la lésion histologique essentielle, à savoir *l'invasion éphémère par les polynucléaires neutrophiles*, n'apparaît pas, au cours de la crise rhumatismale, et d'une façon habituelle, dans d'autres organes que la peau? En particulier dans les différents tissus des viscères et tout spécialement du cœur.

Si cette lésion n'appartient pas en propre, et d'une façon spécifique, au processus histopathologique de la Maladie rhumatismale, du moins à une période donnée de ce processus?

Cette hypothèse trouve son excuse dans un certain nombre de faits :

- 1° Il s'agit d'une lésion très pure et originale.
- 2° Elle est spécifique d'une manifestation cutanée spécifique à la Maladie rhumatismale.
- 3° On ne la rencontre que dans les cas graves et toujours, ou presque toujours, à localisation cardiaque.
- 4° L'existence éphémère et la fugacité de l'élément éruptif, ainsi que la ténacité de l'éruption et sa tendance

à la répétition, cadreraient avec l'allure générale de l'affection: l'instabilité clinique et la tendance aux récives que l'on trouve dans la Maladie de Bouillaud.

ESSAI DE PATHOGÉNIE DE L'ÉRYTHÈME RHUMATISMAL

L'étude des faits cliniques, les recherches faites sur nos malades, les examens histopathologiques, peuvent-ils jeter une lueur sur la pathogénie de l'érythème marginé?

En réalité cette pathogénie n'est possible à préciser qu'à la lumière de l'étiologie du R.A.A., étiologie qui est loin d'être déterminée et qui en est encore aux tâtonnements des hypothèses.

Aussi passerons-nous en une revue rapide les hypothèses les plus habituellement admises. Il reste entendu que nous adoptons comme limites de la Maladie rhumatismale, celles classiquement acceptées par les cliniciens français.

Nous laissons de côté les théories anciennes et abandonnées. Deux théories restent alors en présence :

la théorie infectieuse;

la théorie allergique de la Maladie rhumatismale.

A) THEORIE INFECTIEUSE

C'est celle admise dans tous les traités classiques. Cette

opinion est basée sur des considérations comparatives avec les autres maladies infectieuses : petites épidémies, contagiosité relative, d'ailleurs non démontrée de manière indéniable, l'allure fébrile de l'affection, les sueurs, la pâleur, les localisations à distance, les reprises évolutives, l'action du salicylate.

Chacun de ces arguments peut être battu en brèche et en l'absence de la détermination de l'agent causal ou de la transmission chez l'animal et de reproduction en série, la preuve n'est pas faite. L'ensemble, toutefois, forme un faisceau de présomptions très solides en faveur de la théorie infectieuse.

Mais quelle est la nature de l'agent rhumatismal? S'agit-il d'un agent spécifique ou non? Quelle est sa localisation? Quel est son mode d'action?

Les auteurs lui ont assigné des habitats variés : amygdales, dents, fosses nasales, sinus, cœur, nodules d'Aschoff, etc... S'il s'agit d'un agent non spécifique et en particulier du streptocoque, c'est la « focal infection » des Américains (BILLING, ROSENOW). De cette étroite localisation, cet agent agirait, soit par bactériémie, soit par toxémie.

Quant à la nature du germe causal, des opinions multiples ont été émises :

a) *Agent spécifique.*

Le bacille d'Achalme n'a eu qu'une vogue; il en est

de même de différents microbes invoqués par ROSENTHAL, TRIBOULET et COYON, LEVADITTI. Dans chaque cas, il y a eu une masse de constatations négatives.

La plupart des pédiâtres français, et surtout GRENET, rapportent la Maladie rhumatismale à un virus inconnu.

En fait, on ne trouve pas de germe spécifique et devant la carence des résultats bactériologiques, la nature de ce virus spécifique reste imprécisée. Il est toujours possible de supposer qu'un germe sera un jour décelé. Il en a été ainsi de la Typhoïde et de la Syphilis qui ont été déterminées cliniquement bien avant que ne soit connu l'agent causal ou les particularités humorales.

En 1934, les Italiens ANDREI et RAVENNA auraient, pendant trois passages successifs chez l'animal, obtenu le nodule d'Aschoff.

Les Anglais, B. SCHLESINGER, SIGNY et RUSSELL en 1935, auraient obtenu des agglomérats d'un virus après ultracentrifugation de sang de rhumatisants.

b) *Agent non spécifique.*

A l'étranger, SINGER, de Vienne, en 1898, puis les Américains, en particulier, ont émis l'idée que ce puisse être un streptocoque.

En France, DEBRÉ et ses collaborateurs ont trouvé dans quelques cas des hémocultures positives au streptocoque viridans, chez des rhumatisants graves frappés d'en-

docardite. Ils admettent ce germe dans l'étiologie du R. A.A. et en infèrent une parenté entre le R.A.A., la chorée, l'endocardite maligne à évolution lente d'Osler, la Maladie de Chauffard-Still, où ce streptocoque a aussi pu être retrouvé dans le sang. Tout en reconnaissant à ces maladies une autonomie propre, elles constitueraient une famille morbide ayant une identité de nature profonde; les différences dans les symptômes et dans l'évolution n'étant dues qu'à des différences dans l'état de sensibilité du sujet à l'égard du streptocoque. Il y aurait réveil du germe à des âges différents de la Maladie rhumatismale considérée comme une affection chronique évoluant par poussées, et comparable à ce que l'on voit dans la Tuberculose et la Syphilis.

Actuellement les tenants de l'étiologie streptococcique semblent diminuer de nombre. D'une part les auteurs qui attribuent un tel rôle au streptocoque ne sont pas toujours d'accord sur les limites de la Maladie de Bouillaud, d'autre part la technique de la recherche du streptocoque est sujette à caution, soit qu'on le retrouve dans des circonstances où il ne joue aucun rôle, soit qu'on ne le rencontre que rarement dans la maladie rhumatismale.

LICHTMANN et GROSS, en 1932, sur 188 cas de R.A.A., trouvent, dans 8 % des cas, du streptocoque anhémo-lytique dans le sang. Ils le trouvent dans 5 % des cas, sur 126 cas de rhumatisme chronique, dans 4 % des cas

sur 48 cas d'arthrite rhumatoïde, et dans 6 % des cas sur 220 malades de contrôle.

WILSON et EGMOND, en 1933, trouvent, chez des sujets sains, 33 % d'hémocultures positives à des germes divers.

VIRANDO, en 1934, est arrivé à isoler des germes du sang des rhumatisants. Mais le résultat n'est ni constant ni uniforme : il n'attribue à ces germes aucune signification étiologique.

BLAGMAN, de Moscou, estime que les méthodes de recherche du streptocoque sont parfois très compliquées, nécessitant de nombreuses manipulations qui entachent d'erreur les résultats positifs trouvés. Il n'a, pour son compte, jamais trouvé de streptocoques.

LOWENSTEIN trouve chez des rhumatisants, trop fréquemment, des B.K. et l'origine tuberculeuse du rhumatisme franc n'est admise par quelques-uns que sous d'expresses réserves.

Les recherches bactériologiques pratiquées sur les humeurs et les tissus malades, ont, en général, été tout à fait négatives; les résultats positifs sont des faits isolés.

Au total, les travaux bactériologiques innombrables, permettent d'affirmer à l'heure actuelle que, ni un microbe déterminé, ni telle association microbienne, ne peut valablement être donné comme cause de la Maladie rhumatismale.

B) THEORIE ALLERGIQUE

La diversité des opinions s'est compliquée et enrichie de la notion très légitime de terrain. Ainsi est-on arrivé à penser que l'état de réactivité de l'organisme est un point étiologique important dans la Maladie de Bouillaud.

C'est surtout WEINTRAUD qui, en 1913, érigea cette idée en doctrine.

En France, cette conception dite théorie allergique ou anaphylactique du R.A.A., en donnant à ce mot d'allergie son sens le plus étendu, a été admise par DEBRÉ et son école, par LOEPER et DEGOS, par DUVOIR et PICHON qui emploient le terme de « sursensibilité », ce terme évitant d'évoquer, comme les deux autres, l'idée d'une première invasion.

Ici, de nouveau, des opinions très diverses apparaissent; chacune des opinions étiologiques précédentes pouvant s'adapter à la notion de sursensibilité:

Sursensibilité à un virus spécifique admis par BESANÇON et son école.

Sursensibilité envers le streptocoque, et sa variante focale allergique.

Sursensibilité à une albumine étrangère qui pourrait même être d'origine alimentaire.

Ou encore, sursensibilité manifestée à l'égard de réac-

togènes divers, soit agent figuré, soit substance chimique; le mode de sursensibilité envisagé étant alors le seul élément caractéristique de la Maladie de Bouillaud.

La Maladie de Bouillaud serait donc une modalité particulière de réaction à des germes variés (LÉPER et DEGOS), la maladie rhumatismale conservant néanmoins toute sa spécificité clinique.

La théorie de la sursensibilité tire ses arguments:

a) d'un certain nombre de faits cliniques permettant des analogies avec certaines manifestations de sensibilité. WEINTRAUD a, le premier, en 1913, réuni ces arguments, auxquels se sont ralliés beaucoup de cliniciens de langue allemande.

b) de l'apparition d'une crise typique de R.A.A. après injection de vaccin ou de sérum (JULIEN HUBER, WEISSENBAACH, GRENET et ISAAC GEORGES, PICHON) ou, comme dans l'observation de H. BÉNARD, MERKLEN, M. CORD, après insufflation pleurale pour pneumothorax.

c) de l'action du salicylate de soude qui aurait alors une action désensibilisatrice, ce qui justifierait le succès de son emploi dans le R.A.A.

d) de données anatomo-pathologiques. Ces données sont l'œuvre de KLINGE de Leipzig et de son Ecole.

Ces travaux nombreux et très minutieusement conduits, tendent à établir trois séries de propositions :

1) Le nodule d'Aschoff n'est qu'une phase d'un processus anatomo-pathologique, bien plus général, survenant au cours de la Maladie de Bouillaud. Ce processus comporterait trois phases: une phase de turgescence fibrinoïde, une phase nodulaire dont le type est le nodule submiliaire d'Aschoff, une phase cicatricielle conjonctive d'aspect banal.

2) Ce processus anatomo-pathologique est capable de toucher toutes les parties du système mésenchymateux.

3) Les lésions trouvées au cours de ce processus sont très comparables à celles que l'on trouve sur le système mésenchymateux par sensibilisation expérimentale aux albumines étrangères, ainsi qu'à celles que ce système peut présenter dans la scarlatine. De plus, par l'action perturbatrice d'albumines étrangères on obtiendrait des lésions ayant un cardiotropisme marqué.

Les adversaires de cette théorie objectent que l'analogie clinique entre la Maladie rhumatismale et les manifestations de sensibilité est très incomplète et qu'il y a au plus ressemblance mais non identité; que le cardiotropisme dans la « sensibilité » et dans la scarlatine, serait un réveil de la Maladie de Bouillaud, une « affection de sortie » et que les lésions anatomo-pathologique de la Maladie de Bouillaud ne permettent pas non plus une identification avec les lésions expérimentales obtenues par KLINGE.

VAUBEL, répétant les expériences de KLINGE ne trouve de lésions comparables à celles de la Maladie de Bouillaud que sur les tissus cardiaques.

FISCHER et WEHRSIG, DSCHU-YU-BI, GRAEFF, FAHR, ont refait ces expériences. Ils ont trouvé des lésions un peu différentes de celles trouvées par KLINGE et qu'ils estiment n'être pas typiques et différentes de celles rencontrées dans la Maladie rhumatismale. Ils s'opposent ainsi aux conclusions de KLINGE.

En présence de ces résultats divers, les opposants à la théorie allergique demandent que les travaux de KLINGE soient de nouveau vérifiés avant que leurs résultats ne soient admis.

MOURIQUAND, au dernier Congrès du Rhumatisme de Stockholm dit: « Il n'est pas possible, dans l'état actuel
« de la question, de fournir la preuve de la légitimité du
« rapprochement anatomo-clinique et biologique entre le
« Rhumatisme de Bouillaud et les manifestations allergi-
« ques par troubles protéiniques ».

GRENET ne nie pas la possibilité d'intervention du facteur allergique qui peut expliquer certaines réactions organiques et rend peut-être compte de la forme de la maladie et non de la maladie elle-même.

S'il y a allergie, c'est une allergie spécifique et provisoire, déterminant des symptômes et des altérations anatomo-pathologiques spéciales.

Voici fait le point des différentes opinions étiologiques qui actuellement s'affrontent ou se combinent.

Les recherches que nous avons faites sur nos malades, nous ont conduit à un certain nombre de constatations, les unes négatives, les autres positives :

CONSTATATIONS NEGATIVES

1° Nous avons pratiqué plusieurs hémocultures, au moment le plus propice, pour déceler une septicémie, soit à l'acmée d'une poussée fébrile, soit au moment de l'exacerbation des manifestations articulaires, soit à l'occasion (dans l'observation II) d'un frissonnement intense, soit à l'occasion d'une poussée éruptive. Toutes ces hémocultures se sont montrées négatives; à aucun moment elles ne nous ont montré de germe, et en particulier nous n'avons jamais cultivé de streptocoques d'aucune sorte. Il s'agissait cependant de rhumatisme grave avec lésion cardiaque.

Nous apportons ainsi deux observations de plus qui se joignent au nombre important des constatations négatives antérieures quant à l'existence d'une septicémie, actuellement bactériologiquement décelable, au cours du R.A.A.

2° Le salicylate de soude n'intervient pas dans la production de l'éruption qui nous occupe; il ne s'agit pas d'un phénomène d'intolérance à ce produit.

3° Nos deux malades ne présentaient pas de sensibi-

lité cutanée particulière à certaines substances comme l'histamine.

4° Le phénomène d'extinction n'a pu être réalisé; au contraire nous avons obtenu une réaction locale intense.

CONSTATATIONS POSITIVES

1° Il nous a paru que des causes prédisposantes accessoires pouvaient être invoquées.

Nous avons noté un dermographisme marqué, mais il y aurait lieu de vérifier chez d'autres malades si ce facteur intervient.

Les variations de température, au niveau du revêtement cutané, nous ont paru jouer un rôle. En cela nous rejoignons la remarque de WALLGREEN.

2° L'anatomie pathologique nous révèle une lésion très pure : l'infiltration du derme par des polynucléaires neutrophiles et un œdème marqué. Lésion d'existence brève et qui tourne court. Cette lésion ne ressemble en rien à ce que l'on trouve dans les manifestations cutanées de la sensibilité.

Ces constatations nous permettent de conclure :

A) L'érythème rhumatismal se différencie, cliniquement, par certains caractères, des éruptions cutanées dues

à la sensibilité de l'organisme envers un agent figuré ou une substance chimique.

Histopathologiquement, il s'agit d'une lésion entièrement distincte.

B) Si l'érythème rhumatismal apparaît comme cliniquement pathognomonique de la maladie rhumatismale, il apparaît aussi histopathologiquement comme pathognomonique de cette affection, ne ressemblant en rien, de ce dernier point de vue, à d'autres manifestations cutanées.



De ce que l'Erythème rhumatismal n'apparaît pas comme une manifestation de sensibilité à l'égard d'un réactogène, nous n'en concluons pas que les phénomènes de sensibilité n'interviennent pas dans la Maladie de Bouillaud. Mais nous nous croyons fondé de dire que, sans préjuger du rôle de la sursensibilité dans le R.A.A., ni de l'importance de sa participation si elle intervient, la lésion étudiée est assez différente cliniquement pour être distinguée des manifestations tégumentaires de la sursensibilité et très différente histologiquement pour ne pas leur être rattachée, alors même qu'une aptitude individuelle du malade gouvernerait la manifestation éruptive rhumatismale.

CONCLUSIONS

1° Au cours de la maladie rhumatismale on peut voir survenir une éruption pathognomonique de cette infection: l'*Erythème marginé et annulaire*.

2° Cet érythème est assez rare mais il y aurait lieu de préciser sa fréquence par des observations minutieuses. Les auteurs donnent des chiffres très différents. L'érythème serait peut-être plus souvent observé s'il n'était si discret. Il semble que cette fréquence soit aussi grande chez l'enfant que chez l'adulte, si l'on tient compte que la maladie rhumatismale est plus souvent observée chez l'enfant.

3° Il n'appartient pas, en général, à la période des manifestations bruyantes de l'affection causale et survient plus volontiers chez des sujets ayant déjà des antécédents rhumatismaux.

4° L'érythème marginé et annulaire traduit une affection rhumatismale en activité, une affection non éteinte, moins docile à l'action du traitement salicylé.

5° Il apparaît dans les formes graves, presque toujours dans des formes avec atteinte cardiaque, et très rarement il précède, plus souvent il coïncide ou suit cette atteinte, qu'il doit faire soupçonner. Aussi peut-on dire que l'érythème marginé et annulaire est *pathognomonique de l'endocardite rhumatismale*, la coïncidence étant assez fidèle pour que les causes d'erreur soient insignifiantes.

6° Il se présente sous deux variétés presque identiques : l'érythème marginé en plaques discoïdes centrifuges type RAYER-BESNIER, ou l'érythème annulaire type LEHN-DORFF et LEINER. Ces deux formes peuvent se succéder, coexister, ou encore il existe de nombreuses formes de passage de l'une à l'autre, l'érythème marginé pouvant se transformer en érythème annulaire.

Les caractères essentiels communs aux deux formes sont :

le contour circulaire ou polycyclique des éléments,

la coloration périphérique intense,

l'absence de prurit,

le fait d'être erratique et fugace.

7° L'érythème rhumatismal est considéré comme un signe de pronostic défavorable.

Du point de vue fonctionnel : la guérison complète sans séquelle cardiaque est absolument exceptionnelle.

Du point de vue vital : la mortalité est très élevée chez

l'enfant; chez l'adulte, cet érythème accompagne aussi des formes évolutives mais ne nous a pas paru toujours *immédiatement* grave et il n'est pas incompatible avec des périodes d'amélioration, comme ce fut le cas chez nos deux malades.

Il ne tire sa valeur pronostique que du fait qu'il souligne l'activité de la maladie rhumatismale dont le rythme de l'évolution peut être plus ou moins rapide.

8° L'histopathologie de l'Erythème rhumatismal est caractérisée par :

un épiderme intact,

un derme présentant :

a) un œdème considérable;

b) un infiltrat à peine ébauché de quelques lymphocytes et de quelques mastocytes;

c) une infiltration diffuse et très abondante de polynucléaires neutrophiles. *C'est la lésion remarquable.*

L'aspect histopathologique est celui d'une lésion très pure et spécifique.

9° Cet aspect histopathologique diffère complètement de ce que l'on rencontre dans les lésions histopathologiques des manifestations cutanées de la sensibilité.

La pathogénie de l'érythème rhumatismal ne semble pas devoir être classée dans le groupe des phénomènes dits de sensibilité.

10° Peut-être une telle lésion appartient-elle à un processus histopathologique plus général, propre à la maladie rhumatismale, et pourrait-on la rencontrer dans les autres organes atteints au cours de cette affection.

Vu
Le Doyen :
BAUDOUIN

Vu
Le Président de la Thèse :
AUBERTIN

Vu et permis d'imprimer
Le Doyen de la Faculté des Sciences
chargé des fonctions de Recteur de l'Académie de Paris
CH. MAURAIN

BIBLIOGRAPHIE

- ABT (F.). — Erythema annulare rheumaticum (*American Journal of medical Science*, p. 2825, t. 190, 1935.)
- ANDRIEUX (Georges). — Le R.A.A. maladie contagieuse, étude épidémiologique et pathogénique. Recherches bactériologiques. Thèse Toulouse, 1926.)
- ASH (R.). — Pronostic de la mal. rhum. dans l'enfance. (*American Journal of diseases of children*, août 1936.)
- BADINAND. — Les formes extra-articulaires de la maladie de Bouillaud. (Thèse Lyon, 1935).
- BERTOYE. — Erythèmes infectieux. Traité de médecine des enfants. (*Nobécourt et Baboneix*, 1934, T. II.)
- BESNIER (E.). — Article rhumatisme. (*Dictionnaire encyclopédique des Sciences médicales* (Dechambre), 1876, t. IV.)
- BINDSCHEDLER (M.-J.). — Réunion de dermatologie de Strasbourg, 3 mars 1936. (*In Strasbourg medical*.)
- BREYTON. — Contribution à l'étude des formes extra-articulaires de la maladie de Bouillaud chez l'adulte. (Thèse Lyon, 1931.)

BRODEUR (J.). — Erythèmes rhumatismaux. (Thèse Toulouse, 1938.)

BOUAZIZ-LÉOPOLD-LÉGER (Emeline). — L'érythème marginé et annulaire de la Maladie de Bouillaud. (Thèse Paris, 1938.)

CAROL (W.-L.-L.), VAN KRIENKEN (J.-A.). — Zur histopathologie des Erythema annulare von Lehndorff und Leiner. (*Acta Paediatrica*, vol. XVII, fasc. 3, mars 1935.)

CHENCINER (Jacob). — Contribution à l'étude du rhumatisme abarticulaire aigu. (Thèse Paris, 1931.)

CHEODLE. — The various manif. of the rheumatic state as exemplified in childhood and early life pictures delibered before Harveian, (*Society London Smith Elder and Co*, 1888.)

CHESTER (W.) & SCHATZ. — Cutaneous lesions in rheumatic fever. (*Amer. Journ. of dis. of Children*, 1934, t. 48.)

CRACIUM (C.), VISINEANU (N.), GINGOLD (N.) & URSU. — Les lésions histologiques de la Maladie de Bouillaud. Leur valeur biologique. (*Ann. d'Anat. path. et d'anat. normale médico-chirurgicale*, 2 février 1933.)

DARRE (H.) & ALBOT (G.). — Contribution à l'étude histologique du Rhum. Card. aigu. Lésion aiguë du péricarde, de l'endocarde et de leurs tissus de soutien. (*Ann. d'anat. path. et d'anat. normale médico-chirurgicale*. Mai 1929.)

DARRE (H.) et ALBOT (G.). — Contrib. à l'étude histologique

du Rhum. card. aigu. Lésion aiguë du myocarde.
(*Idem* de juillet 1929.)

DEBRÉ (R.) & URHY (P.). — Le nodule rhumatismal de Meynet. (*Bull. de la Société de Pédiatrie*, 17 nov. 1931.)

DEBRÉ (R.) & URHY (P.). — Le nodule rhumatismal de Meynet. (Concours méd., 20 mars 1933.)

DEBRÉ (R.), LAMY (M.) & JAMMET (Mlle). — Erythème annulaire rhumatismal et streptococcémie à streptococcus viridans. (*Bull. et Mém. de la Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, séance du 9 octobre 1936.)

DEBRÉ (R.), LAMY (M.) & JAMMET (Mlle). — Erythème annulaire, nodules de Meynet et adénites au cours de la Maladie de Bouillaud. (*Bull. Méd.*, 30 avril 1939.)

DESHAYES. — Sur l'érythème discoïde rhumatismal. (*Centre Médical*, 16 août 1935.)

DUVOIR, PICHON, DE CURSAY (Mlle). — Sur les rapports de la Maladie de Bouillaud et des processus biopathologiques de sursensibilité. (*Rev. du Rhum.*, février 1935.)

FERROUD. — Les exanthèmes du rhumatisme. (Thèse Paris, 1862.)

FRIBOURG-BLANC, GRAU, BLICHER. — Un cas de maladie rhumatismale à forme cutanée. (*Soc. de Méd. militaire française*, juillet 1936.)

FRÜHWALD (Richard). — Dermatologie et Rhumatisme. (*Der Rhumatismus*, Band 12, 1938.)

GADRAT. — Erythème papuleux rhumatismal. Lésions dermiques

- du type Aschow-Klinge. (*Bull. de la Soc. française de Derm. et de syphil.*, juillet 1937.)
- GADRAT. — Sur les érythèmes rhumatismaux. (*Ann. de Derm. et Syphil.*, décembre 1938.)
- GIBSON, THOMSON, STEWART. — Le streptococque hémolytique comme facteur étiologique du rhumatisme aigu. (*Arch. of diseases in childhood*, t. 8, 1933.)
- GRENET (H.). — Les formes extra-articulaires de la maladie rhumatismale. (*P. M.*, 12 mars 1930.)
- GRENET (H.). — Les formes cliniques de la maladie rhumatismale. (*Le Monde Médical*, oct. 1930; *Deuxième Congrès International du Rhumatisme*, Liège, 1930; *Acta Rheumatologica*, février 1931.)
- GRENET (H.). — Vue d'ensemble sur les formes extra-articulaires de la maladie rhumatismale. (*Journ. Méd. français*, août 1933.)
- GRENET (H.). — Erythème rhumatismal (Erythème marginé en plaques discoïdes de Besnier. Erythème annulaire de Lehdorff et Leiner). (*Société Méd. des Hôp.*, 26 juin 1936.)
- GRENET (H.). — Conférences cliniques de médecine infantile, 1^{re} série, 2^e édit. (*La maladie rhumatismale chez l'enfant*, 1937.)
- GRENET (H.). — Les érythèmes rhumatismaux. (*Revue du Rhum.*, février 1937.)
- GRENET & DELALANDE. — Le R.A.A. chez l'enfant. (*Arch. de Méd. des Enfants*, août 1928.)

- GRENET & JOLY. — Les formes graves du rhumatisme cardiaque dans l'enfance. (*Bull. Méd.*, 30 avril 1938.)
- GRENET & LEVENT. — Notes sur l'anatomo-pathologie de la maladie rhumatismale. (*Revue du Rhum.*, mai 1934.)
- GRENET & PELLISSIER. — Les Rhumatismes. (*Le Compendium Médical*, 1933; *Expans. scient. française.*)
- GRENET & PELLISSIER. — La maladie rhumatismale. Sa place en nosologie. Sa spécificité. (*Rev. de Méd.*, p. 279, 1933.)
- GRENET-CAZAMIAN (Mme). — Formes malignes de la maladie rhumatismale. (Thèse Paris, 1934.)
- GUYOT. — Remarques sur l'étiologie et sur quelques formes cliniques du R.A.A. (Thèse Nancy, 1930.)
- INGERMAN, WILSON. — Rheumatism. Its manifestation in childhood to day. (*The Journ. of the American Med. Ass.*, 8 mars 1924.)
- JAUSION (H.). — Les dermatoses des rhumatisants. (*Paris-Médical*, 23 avril 1938.)
- LE BOURDELLÈS. — Nodosité de Meynet et streptococcus viridans. (*Soc. Méd. des Hôp.*, 3 décembre 1937.)
- LE GALL. — Erythème marginé rhumatismal. (Thèse Paris, 1937.)
- LEHNDORFF. — Das erythema annulare rheumaticum. (*Weiner Medizinische Wochenschrift*, 1930.)
- LEHNDORFF & LEINER. — Erythema annulare: ein typisches exanthem beim endocardites. (*Zeitschrift für Kinderheilkunde*, t. 32, 1922.)

- LEMIÈRE, REILLY, DE FONT-RÉAULX. — Streptococcus viridans atypique dans une endocardite lente. (*Bull. Méd. des Hôp. de Paris*, 25 janvier 1935.)
- LICHTMAN & GROSS. — Sur la présence de streptocoques dans le sang au cours du R.A.A. et autres maladies (*Arch. of Intern. Méd.*, t. 49, 1932.)
- LUCAS (Pierre). — Erythèmes rhumatismaux. (Thèse Paris, 1937.)
- LOWENSTEIN & REITTER. — (*Wien. Klin. Woch. Ann.*, n° 45, 1932.)
- MERKLEN, WAITZ, WARTER. — Nodules sous-cutanés chez le Rhumatisant.
- MORICHAU-BEAUCHANT. — Les formes non articulaires de la maladie de Bouillaud. (*Scien. Médic. Prat.*, 1^{er} juillet 1930.)
- NOUVELLE PRATIQUE DERMATOLOGIQUE. — (Masson, 1936.)
- PARAF (J.). — Rhumatisme articulaire aigu. In traité de médecine des enfants. (*Nobécourt et Baboneix*, T. II, 1934.)
- PELLÉ & MASSOT. — (*Bull. Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, 22 oct. 1937.)
- PICHON (Ed.). — Le rhumatisme cardiaque évolutif et son traitement. (Thèse Paris, 1924.)
- PERROUD. — Erysipèle rhumatismal. (*Ann. de Derm. et Syphil.*, T. 5, Année 1873-74.)
- POYTON, PATERSON & SPENCE. — Acute rheumaticum in children midle 12 years of age. (*The Lancet*, novembre 1920.)

RAYER (P.). — Traité théorique et pratique des maladies de la Peau (T. I, Chap. Inflammations érythémateuses, 1835).

REVUE DU RHUMATISME, février 1937 (numéro consacré à la maladie de Bouillaud).

RIETSCHEL. — (*Kinderarztliche Praxis*, vol. 5, 1934.)

URBACH. — Erythème annulaire rhumatismal de Lehndorff et Leiner. (*Zentralblatt für Haut- und Geschlechts. Krankheiten*, 5 juillet 1938, T. 59, p. 383.)

WALLGREEN (A.). — Studies on erythema annulare rheumaticum. (*Acta poediatrica*, T. 17, juin 1935.)

WEIL (M.-P.), OUMANSKY (V.), DELARUE (J.). — Maladie de Bouillaud à forme maligne et endocardite infectieuse à forme lente. (*Bull. Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, 3 décembre 1937.)

VIRANDO. — Recherches bactériologiques sur les polyarthrites aiguës primitives. (*Giorn. di Batteriologia e immunologia*, juin 1934.)

WOLF. — Contribution à l'étude des nodosités érythémato-nodulaires. Un cas de nodosité rhumatismale à type d'érythème noueux guéri par les injections I. V. de salicylate de Na. (*Bull. Soc. franç. Dermato et Syphil.*, avril 1933.)

IMPRIMERIE R. FOULON
29, Rue Deparcieux, 29
P A R I S
